

REVUE NEUROLOGIQUE

Fondée en 1893 par E. BRISSAUD et PIERRE MARIE

ORGANE OFFICIEL DE LA
SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS

COMITÉ DE DIRECTION :

J. BABINSKI — PIERRE MARIE — A. SOUQUES

RÉDACTION :

HENRY MEIGE

E. FRINDEL — P. BENAQUE

MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS

REVUE NEUROLOGIQUE

PARAISANT TOUS LES MOIS

Travaux originaux, Actualités, Analyses, Bibliographie, Iconographie
de NEUROLOGIE et de PSYCHIATRIE
COMPTES RENDUS OFFICIELS

DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

ABONNEMENTS :

FRANCE..... 60 FR. | ÉTRANGER..... 70 FR.
PRIX DU NUMÉRO..... 5 FR.
PRIX DU CHANGEMENT D'ADRESSE..... 1 FR.

Adresser tout ce qui concerne la Rédaction au D^r HENRY MEIGS,
Librairie Masson et C^{ie}, 120, boulevard Saint-Germain — Paris.



NEURÈNE

principe actif de la

VALÉRIANE

Découvert en 1906 par le Professeur Buisson

SANS ODEUR

Liquide, 2 à 5 cuillerées à café par jour
dans eau sucrée froide.

Lab. A. DANIEL-BRUNET, 8, rue de la Source, Paris (XIV)

SUPPOSITOIRES LAXATIFS de L. PACHAUT

à la GLYCÉRINE et à
L'HUILE de PALMA-CHRISTI

« **Forme spéciale** permettant
l'INTRODUCTION plus facile et la
PÉNÉTRATION plus profonde dans
le rectum. — Effet rapide et sûr grâce à
l'action combinée de la Glysérine et
de l'Huile de Palma-Christi.

Recommandée dans tous les cas
d'ATONIE INTESTINALE rebelle ou
légère, récente ou invétérée.
EN VENTE DANS TOUTES LES PHARMACIES

Bien spécifier la Source

VICHY-CELESTINS Goutte, Gravelle, Diabète

VICHY-GRANDE-GRILLE Maladies du foie

VICHY-HOPITAL Maladies de l'estomac

nograph

PARIS

. 70 -

MEIGNE,
- Paris.

ANE

Ensemble

par jour

Paris (XIV)

mettant
colle et la
onde dans
ur grès
gérine et
Artois.

à la
E robe de
rée,
ARMAGNE

à la

abbé

fole

omac

à la

(Atro

Du
les at
ont é
des a
les m
céréb

En
veme
carac
C'est
Andr
Jelge
anato
faits

Da
carac
nos
qu'il

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

NEUROLOGIE

I

DE L'ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE TARDIVE A PRÉDOMINANCE CORTICALE

(Atrophie parenchymateuse primitive des lamelles du Cervelet, atrophie paléocérébelleuse primitive)

PAR

PIERRE MARIE, Ch. FOIX et Th. ALAJOUANINE

INTRODUCTION

Du groupement confus que formaient encore, il y a quelques années, les atrophies cérébelleuses, un certain nombre des types anatomo-cliniques ont été peu à peu isolés. Nous exposerons plus loin cet historique complet des atrophies du cervelet. Il suffit de rappeler, pour l'instant, les types les mieux définis : hérédito-ataxie cérébelleuse, atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, atrophie croisée du cervelet, etc.

En marge de ces formes désormais classiques, se dégage progressivement, par observations successives, un nouveau type anatomo-clinique, caractérisé à peu près uniquement par des lésions du cortex cérébelleux. C'est à ce dernier type auquel se rapportent les observations de Murri, André Thomas, Pierre Marie et Italo Rossi, La Salle Archambault, Jeghersma, Lhermitte, que nous consacrons ce travail basé sur quatre cas anatomiques personnels (dont un sans observation clinique) et quatre faits cliniques (dont un également sans contrôle anatomique).

Dans une première partie, nous tâcherons d'établir la synthèse des caractères anatomiques et cliniques de cette affection, en comparant nos cas personnels aux cas antérieurement publiés. Nous montrerons qu'il est possible de la diagnostiquer cliniquement.

Dans une deuxième partie, nous tenterons de donner une classification d'ensemble des atrophies du cervelet et de situer cette variété corticale primitive par rapport aux autres variétés. Nous envisagerons enfin les déductions anatomo-physiologiques que cette étude nous semble devoir suggérer.

PREMIÈRE PARTIE

Si l'on excepte une observation brièvement rapportée par Vulpian, concernant un malade de 49 ans qui présentait de gros troubles de l'équilibre et de la marche et chez qui l'on constata une atrophie du cervelet portant sur la couche corticale avec disparition des cellules nerveuses de cette couche et conservation parfaite des olives, la première observation d'atrophie cérébelleuse primitive et limitée au cortex semble due à Murri qui en 1900 décrivit sous le nom de « dégénération cérébelleuse par intoxication d'origine intestinale », le cas d'une femme atteinte d'un syndrome cérébelleux développé au cours d'une entérite chronique et où l'examen anatomique montra une diminution marquée du nombre des cellules de Purkinje dans le cortex cérébelleux, les zones granuleuse et moléculaire étant intactes.

En 1905, André Thomas publie sous le nom d'atrophie lamellaire des cellules de Purkinje une observation anatomo-clinique très détaillée, concernant une femme de 54 ans chez qui apparurent à 40 ans des troubles de l'équilibre et de la démarche, à caractères cérébelleux, troubles localisés aux membres inférieurs. A l'autopsie, il n'y avait que des modifications du cortex cérébelleux, portant principalement sur les cellules de Purkinje qui avaient complètement disparu par places, tandis que dans les lamelles voisines elles étaient en nombre sensiblement normal. La topographie de ces lésions était autant hémisphérique que vermiennne. Bien que ce cas diffère à un certain nombre de points de vue de nos observations, nous pensons qu'il rentre cependant dans le cadre de cette étude dont il constituerait ainsi le premier cas incontestable.

Vers la même époque (1906) l'un de nous (P. Marie) montre, à la Société de Neurologie, quelques cérébelleux d'un type clinique très particulier, envisagé par O. Crouzon dans sa thèse comme une forme ataxo-cérébello-spasmodique de sclérose combinée, et dont Italo Rossi (1907) donna bientôt un examen anatomique détaillé sous le nom « d'atrophie primitive parenchymateuse du cervelet à localisation corticale ». Il s'agissait d'un type de malades différent des précédents par le début plus tardif (57 ans), mais caractérisé également par la prédominance des troubles de la statique et de la marche, l'intégrité relative des membres supérieurs. Au point de vue anatomique, une topographie très spéciale des lésions était signalée pour la première fois : lobules quadrangulaires antérieur et postérieur, flocculus, culmen, déclive. Comme dans les cas précédents, les lésions prédominaient sur les cellules de Purkinje, atteignant aussi la couche des grains et la couche moléculaire aux points les plus lésés. L'absence d'autres lésions faisait admettre qu'il s'agissait d'une atrophie primitive.

Telles sont les trois premières observations anatomo-cliniques relatives à cette affection. Depuis lors, ont paru quelques cas isolés d'atrophies du cervelet, dont trois nous paraissent se rattacher au même type : ce sont les observations de La Salle Archambault (1916), de Jelgersma (1919) et celle toute récente de Lhermitte (1922) parue depuis la rédaction de cet article, toutes trois très soigneusement étudiées.

Nous arrivons ainsi à un total de 6 observations anatomiques auxquelles il faut ajouter nos 4 observations personnelles.

Ces observations ont été présentées sous les titres les plus divers : dégénération cérébelleuse (Murri), atrophie lamellaire des cellules de Purkinje (André Thomas), atrophie primitive parenchymateuse du cervelet à localisation corticale (I. Rossi), atrophie parenchymateuse du cervelet (La Salle Archambault), une affection systématique du cervelet (Jelgersma), astasie-abasie par atrophie vermiennne du vieillard (Lhermitte).

D'autre part, une observation clinique analogue a été publiée par M. Claude sous le titre d' « Atrophie tardive du cervelet ».

Il serait évidemment important de donner à l'affection un titre qui rappelât à la fois ses principaux caractères anatomiques et cliniques. Parmi les caractères anatomiques, l'atrophie est le principal ainsi que la localisation corticale. D'autre part cliniquement ce type morbide est caractérisé par un syndrome cérébelleux dont le début paraît toujours tardif puisqu'il s'est fait de 40 à 75 ans avec comme moyenne 57.

Le titre d' « Atrophie cérébelleuse tardive » nous paraît donc justifié en y adjoignant « à prédominance corticale » afin d'indiquer le siège exact du processus.

Ce titre nous paraît supérieur aux titres purement anatomiques : atrophie lamellaire (André Thomas), atrophie parenchymateuse primitive (Rossi), encore plus aux titres pathogéniques tels que celui de Murri. Le titre anatomo-clinique proposé par Lhermitte depuis la rédaction de cet article (Astasie Abasie par atrophie vermiennne du vieillard) ne nous paraît pas exempt de reproches graves. Tout d'abord le mot d'astasia-abasie, bien qu'ayant l'avantage de montrer la prédominance des troubles de l'équilibre, risque de prêter à confusion et n'est pas complètement justifié puisqu'il existe également des troubles de la coordination. Le terme d'atrophie vermiennne est trop limité puisque l'atrophie débordé toujours le vermis et peut être généralisée. Pour la même raison nous avons éliminé le qualificatif d'atrophie paléocérébelleuse auquel nous avons un instant songé. Enfin, l'affection s'observe en général chez le vieillard mais non pas exclusivement, puisque l'âge du début parfois n'excède pas quarante ans.

Nous nous en tiendrons par conséquent au titre énoncé ci-dessus : Atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale.

ÉTUDE ANATOMIQUE

Macroscopiquement ce qui frappe dès l'abord, c'est l'atrophie du cervelet, atrophie sensiblement symétrique et qui contraste avec l'intégrité

du reste du système nerveux central. Mais cette atrophie elle-même présente un aspect particulier.

Elle ne porte pas au même degré sur le vermis et sur les lobes, elle ne frappe pas avec la même intensité les lamelles et la substance blanche centrale du cervelet.

La réduction d'ensemble est assez difficile à apprécier, beaucoup moins évidente certainement que l'atrophie superficielle. La Salle Archambault,

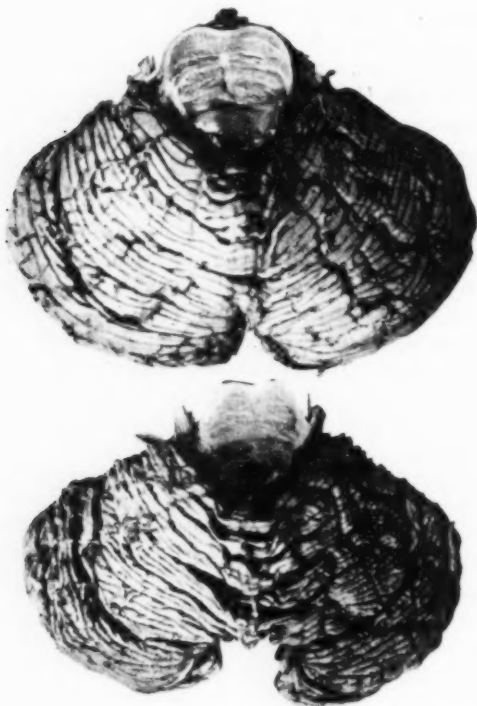


Fig. 1. — Aspect macroscopique du Cervelet d'Atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale comparé à un Cervelet normal de sujet âgé. Noter le ratatinement des lamelles et la prédominance vermiennne de l'atrophie.

dans son cas, parle de $1/3$, Rossi, dans le sien, de $1/4$ à $1/5^e$. Par contre, dans le cas de Thomas, l'aspect d'ensemble était sensiblement normal. Nous avons quant à nous observé toute l'échelle depuis la réduction de $1/4$ (cas Ch..., cas Ma...) jusqu'à l'apparence presque normale avec atrophie simple des lamelles supéro-internes confirmée par l'histologie (cas Re...).

Mais l'atrophie de certaines parties est beaucoup plus évidente que la réduction d'ensemble, et sa topographie est certainement caractéris-

tique,

le cas

D'em

supérie

et moll

sillons

aisémen

présent

A la

tiveme

rence p

Si m

touché

que les

de la l

permet

croissa

De r

plus to

phiées

que d'

décrois

En r

sant d

inférie

vermis

antérie

l'organ

nance

frappe

son en

Prat

transv

un poi

central

avant

La s

ci-cont

cet. ens

Sur

et très

supérie

La c

montr

velet a

inférie

tique, car nous la retrouvons dans toutes les observations sauf dans le cas déjà cité d'André Thomas où elle n'est pas strictement précisée.

D'emblée, en effet, on est frappé par un fait très important. Sur la face supérieure du cervelet, les lamelles sont comme ratatinées, non flétries et molles comme dans le ramollissement, mais atrophiées et durcies. Les sillons qui les séparent sont plus larges et paraissent plus profonds : très aisément, on isole les lamelles les unes des autres. Ainsi cette face supérieure présente un aspect plissé, valloné, cannelé caractéristique.

A la face inférieure, au contraire, l'ensemble a conservé un aspect relativement normal, laissant en partie à la surface de l'organe son apparence pleine, plane et lisse.

Si maintenant on examine de plus près cette face supérieure plus touchée, on constate que l'atrophie prédomine nettement sur le vermis et que les lobes latéraux sont d'autant moins touchés qu'on s'éloigne davantage de la ligne médiane. Il n'y a pas là une séparation brusque, et rien qui permette de supposer une origine vermienne du processus, mais une décroissance régulière des lésions.

De même, d'avant en arrière, les premières lamelles du vermis sont les plus touchées et les lamelles les plus antérieures des lobes sont plus atrophiées que les postérieures, si bien que d'avant en arrière il y a encore décroissance régulière des lésions.

En résumé, les lésions vont décroissant de la face supérieure vers la face inférieure, de la ligne médiane et du vermis vers les pôles latéraux, du bord antérieur vers le bord postérieur de l'organe. L'atrophie est à prédominance supéro-antéro-vermienne et frappe cependant le cervelet dans son ensemble.

Pratiquons maintenant une coupe transversale. Elle nous montrera un point important : l'intégrité macroscopique de la substance blanche centrale et de noyaux dentelés du cervelet. Il s'agit donc d'un processus avant tout cortical et lamellaire.

La série de coupes verticales colorées par la méthode de Nissl représentée ci-contre et qui appartient au cas Ma permet de se rendre compte de cet ensemble et de préciser certains détails.

Sur la coupe représentant le vermis, on voit l'atrophie généralisée et très marquée mais prédominant cependant très nettement sur le vermis supérieur.

La coupe 2 correspondant aux limites des lobes latéraux et du vermis montre une atrophie très marquée des lamelles antéro-supérieures du cervelet avec conservation relative des lamelles postéro-inférieures. A la face inférieure, l'amygdale tranche par son intégrité sur le reste de l'organe.

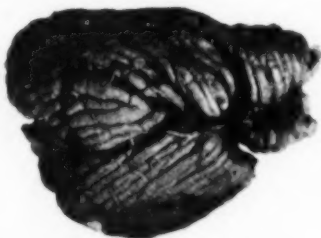


Fig. 1 bis. — Aspect macroscopique, vue latérale. — Conservation relative de la partie latérale du cervelet et de la face inférieure.

Sur la coupe 3 (lobes latéraux), l'atrophie se laisse plus difficilement saisir. L'on voit cependant qu'elle prédomine encore sur la face supérieure et l'extrémité antérieure du cervelet.

Un dernier point est mieux précisé par des coupes horizontales. Il a trait, en ce qui concerne l'extrémité antérieure du vermis supérieur,

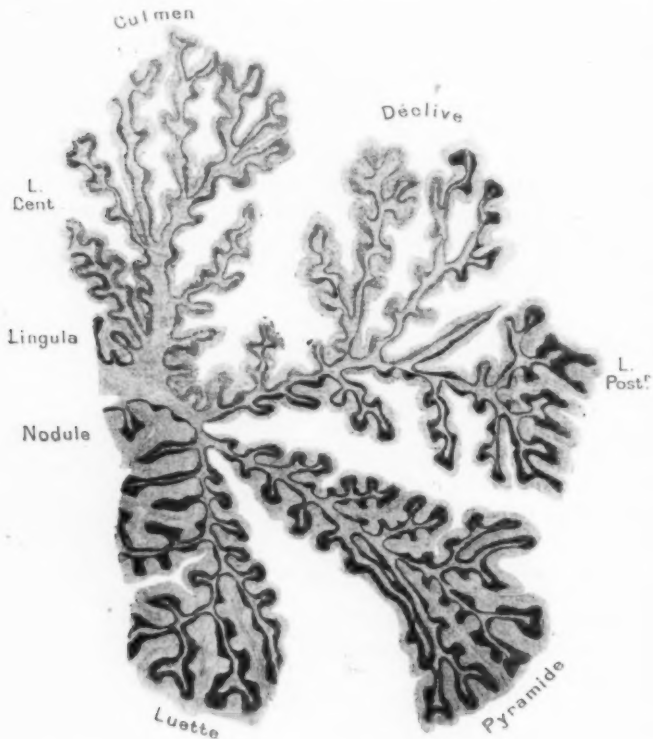


Fig. 2. — Coupe verticale et médiane de la région du vermis montrant l'atrophie prédominant sur le vermis supérieur. Noter la pâleur du cortex dans les lamelles atrophiées. — La coupe étant colorée par la méthode de Nissl, l'intensité de la teinte rend compte du degré de l'atrophie cellulaire globale.

à la conservation des lamelles *profondes*, ventrales, par rapport aux lamelles *superficielles*, dorsales, de la même région. L'opposition est des plus marquées et mérite d'être signalée.

Si maintenant nous analysons la topographie par lobes des lésions, nous voyons qu'à la face supérieure, le vermis, le lobule central, les lobes quadrilatères sont, dans l'ordre, les régions les plus touchées, que le lobe semi-lunaire supérieur est relativement respecté, que dans le vermis, le culmen est plus touché que le déclive et que le lobe quadrilatère antérieur est plus touché que le lobe quadrilatère postérieur.

Fig. 3
mét.
l'atr
sou

Fig.
tic
be
pl
pé

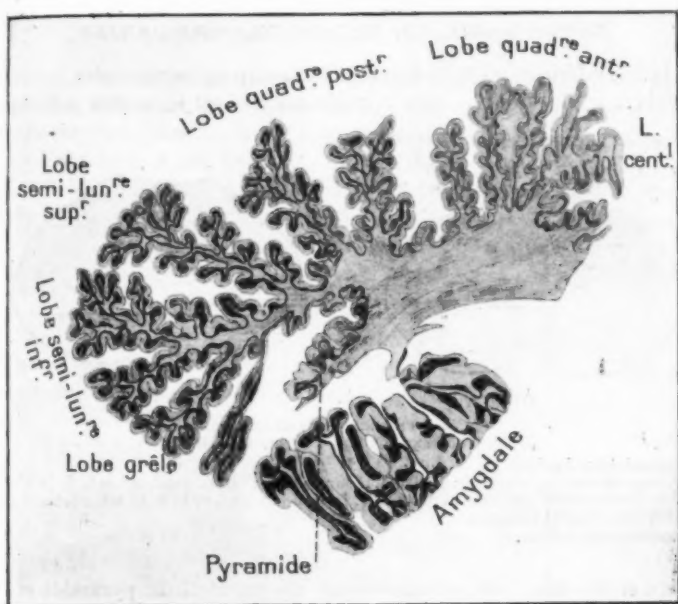


Fig. 3. — Coupe verticale paramédiane passant immédiatement en dehors du vermis. Même méthode de coloration (Nissl) et mêmes observations que ci-dessus. Noter la prédominance de l'atrophie sur les lamelles antéro-supérieures. L'amygdale sensiblement conservée tranche par son énergique coloration.

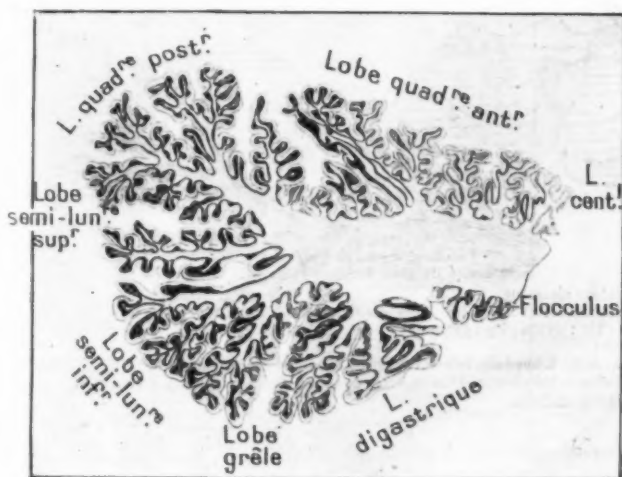


Fig. 4. — Coupe verticale passant par le milieu du lobe latéral. Même coloration et mêmes observations que ci-dessus. Noter la prédominance de l'atrophie sur les lamelles antéro-supérieures, beaucoup moins marquée d'ailleurs que dans la coupe précédente. Noter également que l'atrophie va diminuant de la coupe 1 vers la coupe 3 et par conséquent de la ligne médiane vers les pôles latéraux.

du lobule vermiculaire, une intégrité presque complète du lobule paramédian. Les schémas ci-contre représentent les faces supérieure et inférieure du cervelet dans les deux nomenclatures. L'importance du gris marque l'importance des lésions.

A l'atrophie du cortex cérébelleux s'oppose, nous l'avons dit, l'intégrité du reste du système nerveux central. Ni le pédoncule, ni la protubérance, ni le bulbe ne présentent macroscopiquement de lésions. Il en est de même du cerveau et de la moelle.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Tel est l'aspect macroscopique et la topographie d'ensemble des lésions, envisageons maintenant les lésions histologiques.

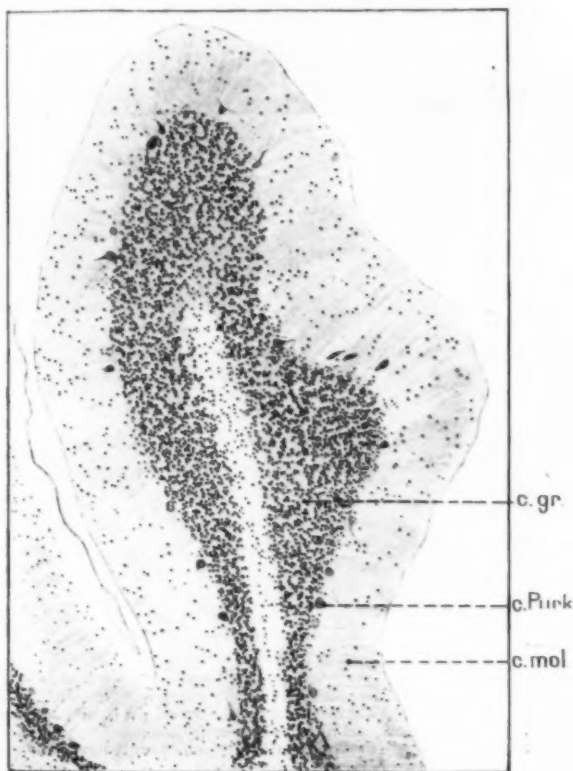


Fig. 7. — Coupe d'une lamelle de cervelet normal coloré par la méthode de Nissl.

Noter la couche des grains, la couche moléculaire ou plexiforme et la rangée continue des cellules de Purkinje. (La coupe étant plus fine que les suivantes les cellules peuvent y paraître moins abondantes que dans les régions conservées des cas pathologiques; mais c'est là affaire d'épaisseur).

Un examen d'ensemble des résultats permet de poser les conclusions générales suivantes justifiées aussi bien par nos cas que par ceux des autres auteurs :

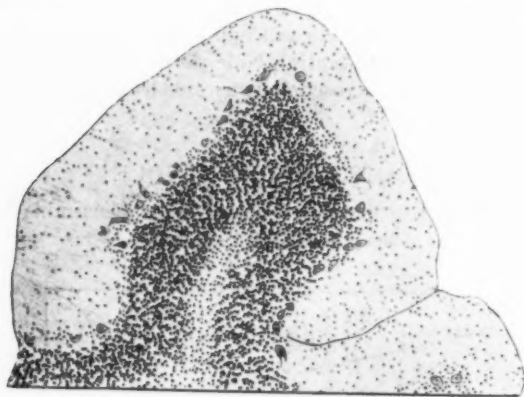


Fig. 8.

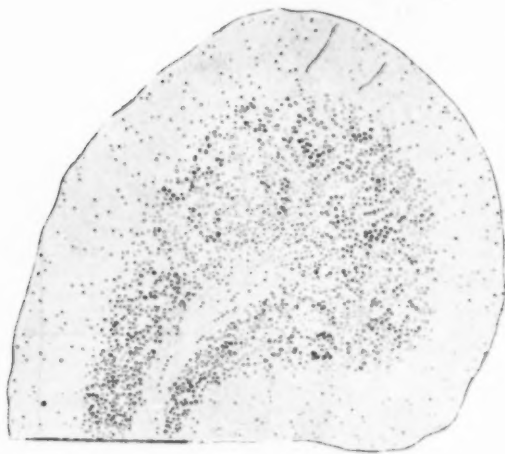


Fig. 9.

Fig. 8 et 9. — Atrophie cérébelleuse tardive. La figure 8 représente une lamelle conservée de la face inférieure au voisinage de l'amygdale, la figure 9 une lamelle altérée du lobe quadrilatère antérieur. Les 2 figures ont été prises sur la même coupe colorée par la méthode de Nissl. Noter en 8 la décoloration de la couche des grains due à leur raréfaction considérable, la disparition sensiblement complète des cellules de Purkinje dont on reconnaît sur la figure 7 la rangée unique.

1° La lésion cérébelleuse est à peu près exclusivement corticale et prédomine sur la couche des cellules de Purkinje.

2° La substance blanche centrale est sensiblement indemne, la substance blanche des lamelles peu touchée.

3°
infé
4°
noyau
dont l
Exa
1°
céréb

culaire
unique
compo
unes c
Ces
chaqu
intens
rentes
Etu
les plu
latère
Ce c
rition
cortex
1° L
niveau
connal

3° Le noyau dentelé et les voies cérébelleuses supérieure, moyenne inférieure sont également respectées.

4° Les noyaux annexés au système cérébelleux : noyaux gris du pont, noyau rouge, sont eux aussi indemnes, à l'exception des olives bulbaires dont l'atteinte est variable selon les cas.

Examinons successivement ces différents points.

1° *Etat du cortex cérébelleux.* — On sait quelle est la structure du cortex cérébelleux et qu'il est formé de 3 couches : couche superficielle ou molé-

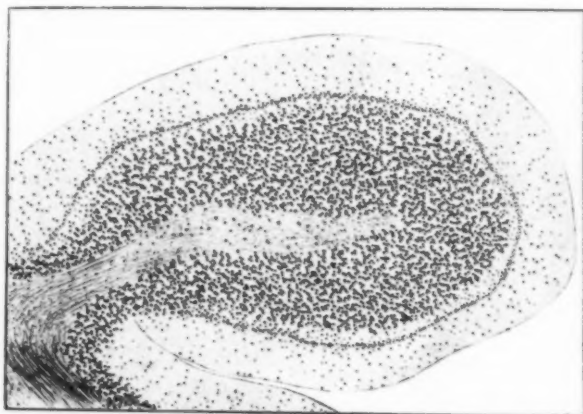


Fig. 10. — Weigert-Pal-Cochenille. — Disparition des cellules de Purkinje et aspect de couche néo-formée.

culaire (couche plexiforme de Cajal) ; couche moyenne formée par la rangée unique des cellules de Purkinje ; couche profonde ou zone des grains composée des grains du cervelet, petites cellules nerveuses tassées les unes contre les autres.

Ces trois couches sont touchées, mais à des degrés fort inégaux. Dans chaque couche même, les éléments ne sont pas frappés avec la même intensité. Bien entendu enfin, selon les régions, les lésions sont fort différentes, ici extrêmes, là au contraire légères ou discrètes.

Étudions tout d'abord à un grossissement moyen l'une des régions les plus malades, une lamelle du vermis, par exemple, ou du lobe quadrilatère antérieur.

Ce qui frappe dès l'abord quelle que soit la coloration, c'est la disparition des cellules de Purkinje, ensuite c'est l'atrophie d'ensemble du cortex cérébelleux.

1° Disparition des cellules de Purkinje. Elle est presque complète à ce niveau. A l'hématéine-éosine, au Van Gieson, la rangée disparue se reconnaît par un espace clair qui sépare la couche des grains les plus externes

des plus profondes des cellules plexiformes. Par endroits, cet espace clair se disloque et il se forme alors un véritable *plan de clivage* sur lequel insiste avec raison La Salle Archambault. En d'autres points les cellules les plus profondes de la couche moléculaire forment une rangée continue donnant un aspect de *couche épithéloïde*, en apparence *néoformée*, sur lequel nous reviendrons plus loin.

Sur les coupes imprégnées à l'argent par le Cajal ou mieux par le Bielschowsky, l'aspect change et l'espace clair n'est plus vide. Il est comblé par une sorte de *haie vive* formée comme nous le verrons, par les corbeilles

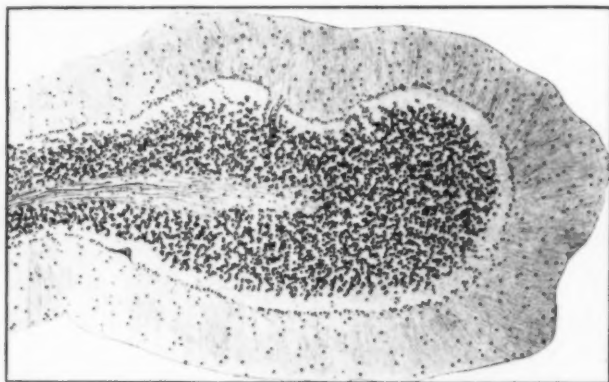


Fig. 11. — Weigert-Pal-Cochenille. Mêmes observations que ci-dessus et aspect de clivage. Une cellule de Purkinje atrophiée reste au contact de la couche moléculaire.

hypertrophiées ou tout au moins conservées des cellules disparues. Ces corbeilles juxtaposées constituent dans certains cas une couche presque continue mieux visible au fort grossissement ; dans d'autres cas, au contraire, elles demeurent plus rares et séparées les unes des autres par des espaces plus ou moins considérables.

C'est au Nissl qu'on voit le mieux les reliquats des cellules disparues, mais il est utile pour cela d'employer un grossissement plus fort.

Enfin les méthodes névrogliales, en particulier le Lhermitte, montrent qu'il ne se produit guère à ce niveau de grosse prolifération névrogliale. Celle-ci, nous le verrons, a une autre topographie.

2° Atrophie d'ensemble du cortex cérébelleux.

Elle porte inégalement sur les 3 couches. Nous avons vu l'aspect de la couche des cellules de Purkinje. La couche moléculaire (plexiforme de Cujal) est moins touchée, par places elle paraît presque normale. Un examen attentif la révèle cependant, même au faible grossissement, atrophiée, moins riche en fibres nerveuses et en cellules, plus riche par contre en névroglie, cellules et fibres, comme le démontrent les colorations

spécial
il est f
Qu
ratatin
Les ce
colora
rassem
jusque
Exa

Fig. 12.
cellule
sous-P
rangée
C. mol.
hypert

Les
(et par
Purkin
Un
Purkin
des cor
plus p
gemen
corbeil
de nor
tive p
seulem

spéciales. On n'observe pas d'une façon générale de foyer de nécrose comme il est fréquent d'en voir dans les altérations du cerveau sénile banal.

Quant à la *couche des grains*, elle est très manifestement raréfiée, ratatinée, ayant subi par places une réduction volumétrique marquée. Les cellules elles-mêmes y sont diminuées de nombre et prennent les colorants plus mal qu'à l'ordinaire. Rarement, elles forment des paquets rassemblés comme cela se voit normalement. Ces caractères se retrouvent jusque dans les imprégnations argentiques.

Examinons maintenant cet ensemble à un plus fort grossissement.

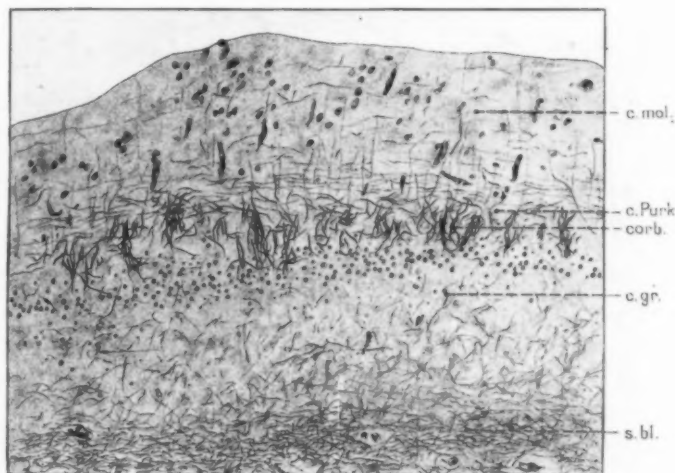


Fig. 12. — Méthode de Bielchowsky. Noter la raréfaction et la pâleur des grains, la disposition des cellules de Purkinje. Les fibres en T bien imprégnées par l'argent, sont raréfiées, le plexus sus et sous-Purkinjien disparu. Les corbeilles conservées et en apparence hypertrophiées forment une rangée presque continue en « Haie vive ».

c. mol. : couche moléculaire ; c. Purk. : couche de Purkinje ; corb. : corbeilles en apparence hypertrophiées ; c. gr. : couche des grains ; s. bl. : substance blanche de la lamelle.

Les constatations peuvent se ramener à une formule assez simple (et par conséquent un peu schématique). Il y a atrophie des cellules de Purkinje et de leurs dépendances, conservation relative du reste.

Un premier fait frappe quand on considère la couche des cellules de Purkinje sur une coupe imprégnée au Bielchowsky, c'est la conservation des corbeilles péricellulaires que leur fournissent, on le sait, les cellules les plus profondes de la couche plexiforme, conservation qui contraste étrangement avec la disparition de la cellule. Au premier abord même, ces corbeilles paraissent à la fois singulièrement hypertrophiées et augmentées de nombre. A la réflexion ceci devient moins évident. Une analyse attentive permet tout d'abord de s'assurer que participent à la corbeille non seulement les fibres spéciales dérivées des cellules plexiformes mais

encore les fibres grimpantes que nous retrouverons dans un instant. On constate ensuite que par suite de la disparition de la cellule il y a tassement des fibres nerveuses de la corbeille qui paraissent ainsi plus volumineuses et plus serrées. On comprend enfin que l'atrophie de la lamelle étant considérable, à la fois en hauteur et en largeur, il y ait égale-

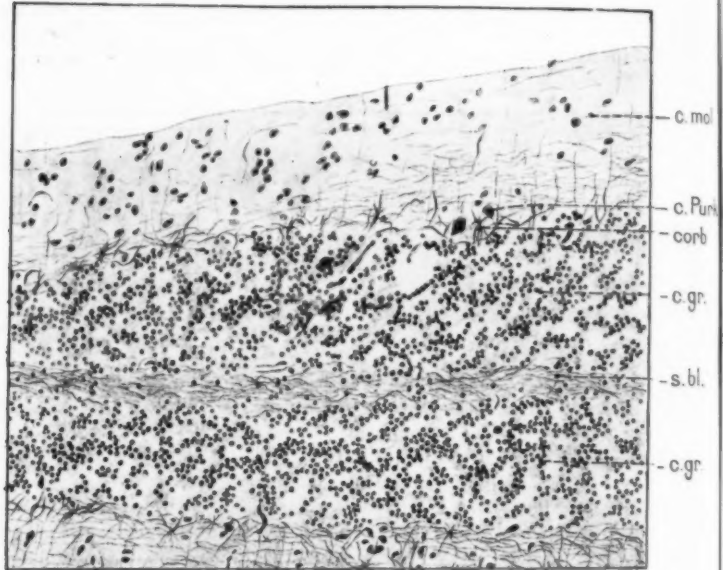


Fig. 13. — Mêmes aspects par la même méthode dans un autre cas (à un grossissement un peu moins fort). Les lésions sont moins avancées. Les corbeilles conservées forment de loin en loin des buissons, les grains sont moins raréfiés et mieux imprégnés par l'argent. On reconnaît en quelques points des rudiments de cellules de Purkinje.

C. mol. : couche moléculaire ; c. Purk. : couche de Purkinje avec deux cellules atrophiées ; corb. : corbeilles en apparence hypertrophiées ; c. gr. : couche des grains ; s. bl. : substance blanche de la lamelle.

ment resserrement des éléments les uns contre les autres, d'où l'impression fautive de multiplication.

La corbeille est certainement formée de fibres nerveuses : contient-elle en outre d'autres éléments, notamment des éléments névrogliaux ? André Thomas parle dans son cas d'un réseau péricellulaire névroglial et d'une couche continue de cellules névrogliales. Nous reviendrons sur le second point. Pour le premier nous n'avons rien vu de semblable et il nous a paru par les méthodes spéciales qu'il n'y avait à ce niveau qu'une prolifération modérée de la névroglie. Nous nous demandons s'il n'y a pas eu, dans le cas déjà ancien précité, confusion entre les fibres nerveuses et les fibres névrogliales. L'emploi des méthodes à l'argent confronté avec les descriptions de Cajal ne laisse aucun doute sur la nature des corbeilles

dans nos cas. Il en était de même dans le cas rapporté tout récemment par Lhermitte.

Dans la corbeille, sur les imprégnations à l'argent, on ne voit en général pas de cellules. Mais celles-ci sont-elles complètement disparues ? — Parfois sur les coupes au Cajal, on en distingue une petite, atrophiée, ratatinée, tassée au fond de sa corbeille, sans son panache et sans réseau fibrillaire net. D'autres fois, on peut en deviner leurs traces sur les coupes à l'Hématéine van Gieson. Mais c'est au Nissl qu'on voit encore le mieux leurs restes sous la forme, soit des reliquats atrophiques, soit d'ombres

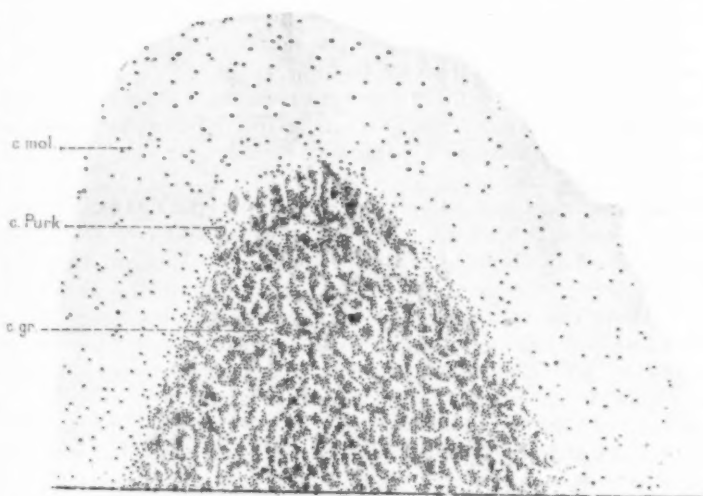


Fig. 14. — Une région moins atteinte colorée au Nissl. On reconnaît de loin en loin les cellules de Purkinje atrophiées à l'état d'ombres cellulaires. Mêmes abréviations que ci-dessus.

globuleuses extrêmement pâles, soit de vésicules homogènes à noyau excentrique et irrégulier sans corps de Nissl délimités.

Les dépendances directes de la cellule de Purkinje disparaissent en même temps : les cylindraxes, la petite couche fibrillaire sus et sous-cellulaire qui les surmontent et les soulignent, leur panache terminal qui va normalement dans la couche plexiforme.

Dans celle-ci on reconnaît tout de suite : 1^o les fibres en T, à branche verticale, à bifurcation horizontale qui proviennent des cylindraxes des grains ; 2^o les cellules plexiformes superficielles et profondes dont les cylindraxes irrégulièrement horizontaux abandonnent des collatérales aux corbeilles ; 3^o les fibres grimpantes de Cajal qui normalement s'attachent aux arborisations des cellules de Purkinje comme le liseron aux branches des arbres et qui montent ici sans appui, enfin 4^o des cellules névrogliques qui paraissent plus nombreuses que de coutume ainsi que

leurs fibres. Nous sommes enclins à penser qu'il y a ici non seulement tassement par suite de l'atrophie lamellaire, mais encore prolifération modérée des cellules et des fibres névrogliques. Nous reviendrons sur ce point en étudiant l'état général de la névroglie chez nos sujets.

Somme toute, le changement le plus saillant est l'absence des panaches si développés normalement des cellules de Purkinje. Leur disparition seule explique pour une bonne part l'atrophie quand on réfléchit au volume qu'elles occupent. Peut-on dire avec La Salle Archambault qu'ils sont remplacés par de la névroglie ? Il nous a semblé que cette dernière affectait une disposition surtout radiaire avec feutrage périphérique horizontal (et perpendiculaire par conséquent à la direction des fibres radiaires), ce qui est l'exagération de la disposition normale, et non la disposition en arbre déployé des panaches de Purkinje.

Les autres éléments sont-ils absolument normaux ? Il y a conservation relative des cellules plexiformes cadrant avec l'hypertrophie apparente des corbeilles ; les fibres en T paraissent raréfiées, ce qui cadre avec la raréfaction des grains.

Dans la couche des grains, les cellules, nous l'avons dit, sont fort raréfiées, mais cette raréfaction n'a rien à voir en intensité avec celle des cellules de Purkinje. Les fibres nerveuses de toutes directions qui traversent cette couche s'y retrouvent en nombre presque normal, à l'exception bien entendu des cylindraxes de Purkinje. Les grains eux-mêmes se colorent un peu faiblement par le Nissl, à peu près normalement par l'hématéine. Au Bielchowsky également ils sont pâles, ce qui accentue leur aspect de raréfaction. On retrouve à ce niveau de loin en loin les grosses cellules fusiformes de Cajal qui ne semblent pas par conséquent avoir disparu en même temps que les cellules de Purkinje. Les méthodes névrogliques ne montrent qu'une prolifération peu marquée des fibres et cellules de la névroglie.

Tel est l'état du cortex cérébelleux proprement dit dans les régions les plus touchées. Avant de poursuivre notre description, nous aborderons les quatre points suivants : l'état de la substance blanche dans la lamelle, les dispositions générales de la névroglie, l'apparence de clivage et la couche néoformée que l'on voit dans certaines lamelles.

La substance blanche de la lamelle est moins riche que normalement en fibres ou myéline. Ceci est très évident en certains points où la raréfaction est très marquée au Weigert Pal, et cela se conçoit si on réfléchit à l'état des cellules de Purkinje.

Elle présente en outre un notable degré de sclérose névroglique. La névroglie court en fines fibrilles parallèlement à l'axe de la lamelle. Elle se condense autour des vaisseaux, formant à chacun d'entre eux un épais manchon fibrillaire. Elle traverse en diminuant d'abondance la couche cellulaire des grains et se dispose dans la couche moléculaire de la façon que nous avons dit.

Cette disposition générale de la névroglie est remarquable par ce fait que son hypertrophie est sensiblement limitée aux lamelles. On voit

très bie
central
modéré
sur la
linéaire
Que

Fig. 15.-
de Pur
caract

à l'ext
bault
dispar
aussi
moléc
Par
de Pu
l'appar
celle a
zature
Pal co
tassen
d'une
logent

très bien sur une coupe d'un certain diamètre que la substance blanche centrale n'est sclérosée à aucun degré. Il y a uniquement sclérose (d'ailleurs modérée) des lamelles et cette sclérose empiète de quelques millimètres sur la substance blanche centrale formant une zone de démarcation linéaire qui se voit très aisément à un faible grossissement.

Que faut-il penser de l'apparence de *clivage* particulièrement visible

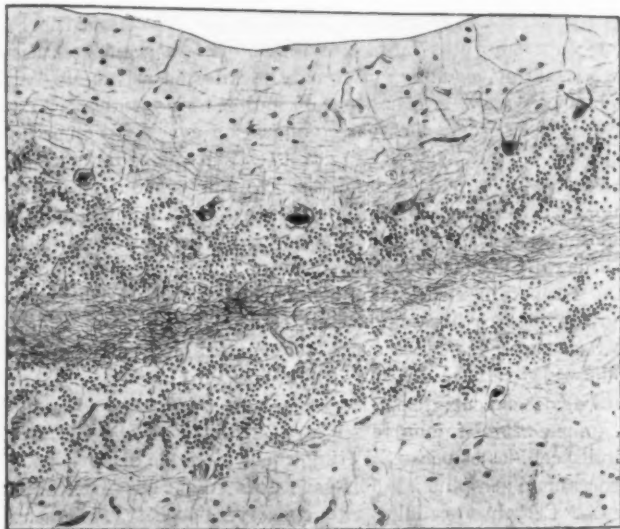


Fig. 15. — Une région moins atteinte imprégnée par la méthode de Cajal-Bielschowsky. Les cellules de Purkinje déjà très atteintes présentent les premiers stades de l'atrophie par ratatinement, caractéristique des processus lents de disparition cellulaire.

à l'extrémité de certaines lamelles, sur lequel insiste La Salle Archambault? Il ne s'agit là évidemment que d'une apparence déterminée par la disparition des cellules de Purkinje et la raréfaction de grains, peut-être aussi par la rétraction de la lamelle sclérosée pour laquelle la couche moléculaire moins atrophiée devient en quelque sorte trop large.

Par places, on voit, en dehors de l'aire claire formée par les cellules de Purkinje disparues, une couche presque continue de cellules donnant l'apparence d'une *couche néoformée*. Cette couche, analogue peut-être à celle autrefois signalée par Lannois et Paviot, puis par Vogt et Astwazaturow est particulièrement visible sur la figure 10 colorée au Weigert Pal cochenille. Nous pensons qu'il s'agit là encore d'un phénomène de tassement rapprochant les cellules plexiformes profondes fort nombreuses d'une part, et les cellules névrogliales dites épidermoïdales qui se logent à ce niveau entre les cellules de Purkinje de l'autre. Ces cellules

épiderminales sont peut-être en même temps proliférées. Le tassement qui rapproche ces diverses formes cellulaires leur donne ainsi l'aspect de couche continue.

Ce que nous venons de dire de l'état du cortex cérébelleux dans les régions les plus malades nous permettra d'aller brièvement sur son état dans les régions moins altérées.

Dans les territoires moyennement atteints, ce qui frappe d'emblée à un grossissement moyen, c'est la disparition des cellules de Purkinje dont on n'aperçoit plus la rangée régulière. Les grains paraissent en nombre normal ou presque, la couche plexiforme est aussi d'épaisseur sensiblement normale, la lésion paraît limitée aux grandes cellules.

A un fort grossissement et par comparaison avec les régions les moins malades, on voit que la zone des grains est elle-même dans une certaine mesure raréfiée, et que les cellules s'y colorent (par le Nissl par exemple) avec moins d'énergie que de coutume. Au Bielchowsky, on constate comme précédemment la disparition de l'appareil Purkinjien : panaches, cylindrax afférents, et la conservation presque complète, en apparence, à ce niveau de l'appareil extra-Purkinjien : corbeilles et leurs cellules d'origine, fibres grimpantes et fibres moussues, réseau des fibres en T de la périphérie. Par contre le plexus sus et sous-purkinjien, attribué par Cajal aux collatérales rétrogrades des cellules de Purkinje est, conformément aux vues de cet auteur, disparu.

Un examen attentif montre ici la persistance de nombreux reliquats des grandes cellules et permet d'étudier leur mode de disparition. Il s'agit d'un processus d'atrophie à la fois par ratatinement et par transformation globuleuse. Certaines cellules ont conservé l'aspect vaguement triangulaire des cellules de Purkinje normales, mais elles sont devenues minuscules, le 5^e, le 6^e d'une cellule normale, le noyau étant la partie la mieux conservée. Au Bielchowsky on les reconnaît au fond des corbeilles, sans réseau fibrillaire défini, imprégnées de façon uniforme. Au Nissl, on les retrouve également et leur substance chromatique s'est condensée en deux ou trois bâtonnets bien colorés. C'est là un processus d'atrophie qui rappelle ce que l'on voit dans les cellules des cornes antérieures au cours de la sclérose latérale amyotrophique, très analogue somme toute aux atrophies dites abiotrophiques, sans figures de neuronophagie.

D'autres cellules (et celles-ci se voient surtout par le Nissl) ont pris un aspect pâle et globuleux, sans grains de Nissl, sans dendrites. Elles aussi sont atrophiées, mais leur noyau est excentrique et mal défini. Ce sont les ombres cellulaires dont nous avons déjà parlé, et ceci aussi rappelle ce que l'on voit dans la sclérose latérale amyotrophique.

Nous n'insisterons pas sur les lésions beaucoup moins importantes de la substance blanche des lamelles et du réseau névroglie. Ce sont, en beaucoup moins marqué, celles que nous avons déjà décrites.

Si nous passons maintenant à l'examen des régions en apparence saines telles que les amygdales, il semble au premier abord qu'il n'y ait ici aucune

altération
de Purkinje



Fig. 16. -
cérébelleux.
On n'y voit
T.), les



Fig. 17. -
nances
Conserv
Hypertro
cette
belle
abrév

tout p
plus f
sente
rique,

altération. Coloration énergique des grains, rangée complète de cellules de Purkinje, conservation de la couche moléculaire et de ses fibres en T,

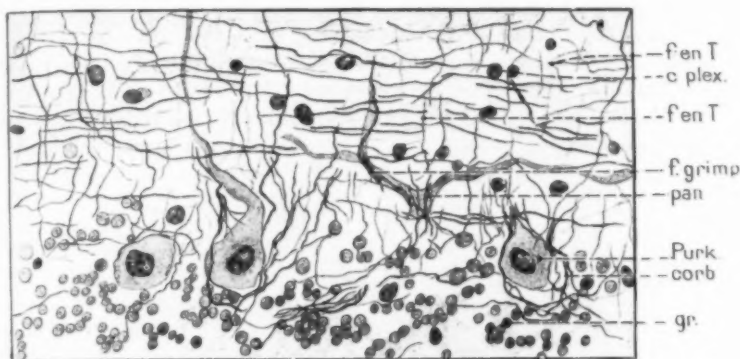


Fig. 16. — Imprégnations à l'argent. Cellules de Purkinje d'un malade atteint d'Héréd-ataxie cérébelleuse. Aspect histologique sensiblement normal.

On reconnaît les cellules, leurs panaches (pan.) leurs corbeilles (corb.), les fibres en T (f. en T.), les fibres grimpantes (f. grimp.), les cellules plexiformes (c. plex.) et les grains (gr.).

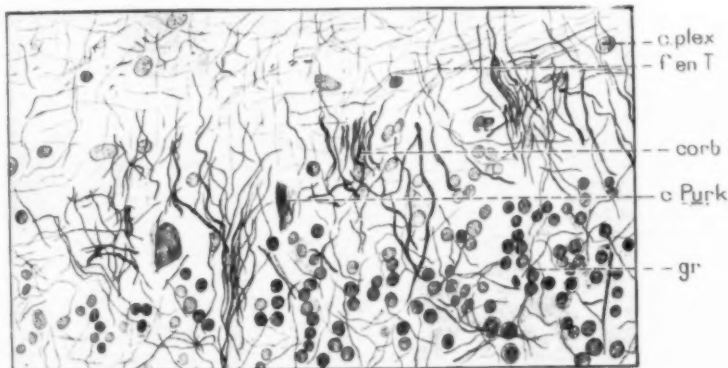


Fig. 17. — Imprégnations à l'argent. Malade atteint d'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale.

Conservation relative des grains, raréfaction des fibres en T, disparition des cellules de Purkinje. Hypertrophie apparente des corbeilles. Deux reliquats de cellules de Purkinje se voient sur cette figure. — Contrairement à ce qui se passe ici, elles sont en général cachées au fond des corbeilles. — Comparer leur atrophie extrême à leur aspect normal dans la figure précédente (mêmes abréviations que ci-dessus).

tout paraît parfait. Mais un examen plus minutieux à un grossissement plus fort montre qu'à côté des cellules de Purkinje saines, d'autres présentent déjà des altérations. Pâleur, chromatolyse centrale ou périphérique, atrophie commençante du panache terminal difficile à mettre en

lumière, telles sont les altérations initiales. Quelques cellules plus touchées montrent déjà le début soit du ratatinement, soit de la transformation globuleuse. Les autres éléments du cortex cérébelleux paraissent réellement sains à ce niveau.

Ainsi donc, l'examen histologique de l'ensemble du cervelet montre clairement la marche du processus : au début lésions simples des cellules de Purkinje, lésions d'ailleurs discrètes et comme on en rencontre dans une foule de processus pathologiques ; plus tard ces cellules disparaissent par ratatinement ou atrophie globuleuse, les grains commencent à se

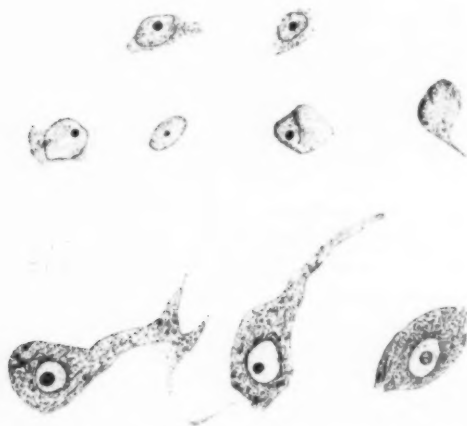


Fig. 18. — Aspect des cellules de Purkinje colorées par la méthode de Nissl dans un autre cas d'atrophie cérébelleuse tardive. La rangée du bas montre des cellules d'apparence sensiblement normale appartenant à des régions conservées. La rangée du haut, des cellules en voie de disparition des régions malades. Noter qu'il s'agit d'une disparition par atrophie avec ratatinement progressif. Les rudiments du noyau et la trace du nucléole se reconnaissent encore sur toutes les cellules.

raréfier, la couche moléculaire diminue d'épaisseur, on voit apparaître la prolifération névroglie à prédominance périvasculaire ; plus tard enfin couche moléculaire, grains, cellules de Purkinje, participent à l'atrophie. Les cellules de Purkinje sont à peu près complètement disparues ; la couche moléculaire ratatinée est le siège d'une prolifération névroglie discrète, avec conservation relative des fibres en T, mais disparition des panaches de Purkinje ; les grains sont raréfiés et mal colorables. Il existe aussi une raréfaction de la substance blanche des lamelles et de la prolifération névroglie ; seuls persistent sensiblement normaux : l'appareil afférent et l'appareil plexiforme du cervelet, fibres grimpantes, cellules et fibres plexiformes, corbeille des cellules de Purkinje dont l'aspect pseudo-hypertrophique en rangée presque continue (haie vive) donne à la coupe un aspect caractéristique.

Dans ce processus quel est l'état, quel est le rôle des méninges et des

vaisse
La Sa
insiste
épaissi
d'un l

Fig. 1
glic
glic
line

thro
n'es
Nou
un
Nou
sur
vas
che

vaisseaux ? André Thomas, Rossi, Lhermitte, les trouvent peu altérés, La Salle Archambault a trouvé les méninges un peu épaissies et surtout insiste sur les altérations vasculaires, lésion d'artérite chronique avec épaississement des parois et prolifération conjonctive. Il donne la figure d'un petit îlot nécrotique du cortex, dû évidemment à une minuscule

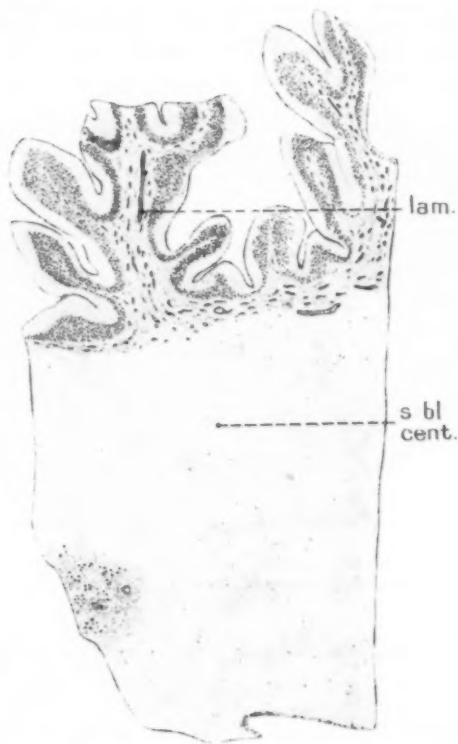


Fig. 19. — Méthode névroglique de Lhermitte. Noter la topographie lamellaire de la sclérose névroglique. La substance blanche centrale est indemne. — Dans les lamelles il y a prolifération névroglique surtout périvasculaire. Sur les lamelles, cette prolifération forme une fine bordure à limite linéaire; lam.: lamelle; s. bl. cent.: substance blanche centrale.

thrombose artérielle. Il attribue une grande importance à ces lésions et n'est pas loin de vouloir leur faire jouer le rôle pathogénique essentiel. Nous aussi, nous avons observé des lésions analogues et notamment dans un de nos cas un petit îlot nécrotique que nous reproduisons ci-contre. Nous n'avons pas non plus manqué d'être frappés par la topographie surtout périvasculaire de la prolifération névroglique. Mais les altérations vasculaires observées nous paraissent d'ordre trop banal et trop fréquentes chez les sujets de l'âge de nos malades pour leur attribuer une importance

primordiale. Le processus de l'atrophie est trop régulier en quelque sorte, trop *histologique* pour penser ici à une manifestation de l'artériosclérose. En résumé altérations méningées presque nulles, altérations vasculaires d'ordre banal et telles qu'on en retrouve fréquemment à cet âge, incapables par conséquent d'expliquer le processus si caractéristique que nous venons d'analyser.

La description que nous avons donnée ci-dessus correspond aux stades moyens et avancés du processus. Elle s'applique parfaitement à trois des quatre cas anatomiques. Dans le 4^e, les altérations étaient plus modérées.

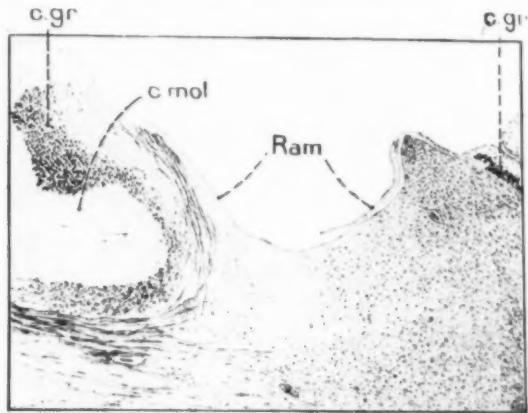


Fig. 20. — Weigert. Pal. Cochenille. Un minuscule îlot de ramollissement. C. mol. : couche moléculaire ; c. gr. : couche des grains. Ram. : ramollissement.

Lésions macroscopiques limitées au vermis et au lobe quadrilatère. Lésions microscopiques plus diffuses mais très prépondérantes dans les mêmes régions. Même dans les régions les plus touchées, intégrité relative des grains contrastant avec la disposition des cellules de Purkinje, bref ne dépassant guère le 2^e stade du processus. A ces différences près d'ailleurs qui font de ce quatrième cas une forme moins avancée des précédents, l'aspect anatomique était identique à celui que nous avons décrit.

2^o *Etat de la substance blanche centrale, des noyaux dentelés, des noyaux du toit, etc.* — Sur les coupes colorées par la méthode de Weigert la substance blanche centrale du cervelet paraît saine. Cependant il nous a paru qu'elle prenait souvent une coloration un peu pâle, comme délavée. C'est là un fait que l'on observe assez souvent même sur des cervelets normaux et qui par conséquent peut être un artifice. Cependant La Salle Archambault l'a observé comme nous. Il ne faut pas oublier qu'à cette substance blanche centrale manque vraisemblablement une bonne part des fibres qui prennent leur origine dans les cellules de Purkinje. Cela peut, dans une certaine mesure, expliquer cette pâleur.

Les *noyaux dentelés* sont bien dessinés, de volume et d'apparence normaux avec leurs riches dentelures. De leur hile, on voit s'échapper le pédoncule cérébelleux supérieur puissamment coloré. Par contre leur capsule apparaît un peu pâle, délimitant moins nettement le côté externe des ondulations. Cette pâleur est aisément compréhensible puisque dans cette capsule viennent se terminer les fibres de Purkinje, vraisemblablement dégénérées. Elle n'est pas cependant telle que l'on aurait pu s'y

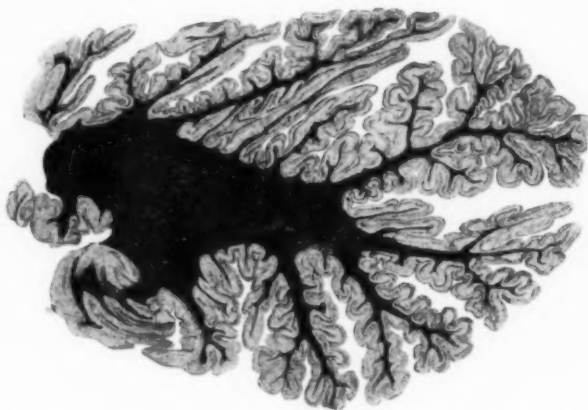


Fig. 21. — Weigert. Intégrité de la substance blanche centrale. Coupe verticale du cervelet.

attendre. Il y a pâleur simple et raréfaction des fibres, mais l'apparence générale est conservée.

A ce niveau, les colorations névrologiques montrent peut-être un peu de prolifération du réseau de soutènement.

Quant aux cellules du noyau dentelé lui-même, elles apparaissent d'une intégrité sensiblement complète. Leur nombre, leur disposition classique sont respectés.

Il en est de même du *globulus* et de l'*embolus* au niveau desquels on ne retrouve pas de lésions et des fibres semi-circulaires externes et internes qui sont bien développés.

Quant aux *noyaux du toit*, leurs cellules apparaissent sensiblement normales, mais il existe une raréfaction marquée de leurs réseaux myéliniques. Cette raréfaction est surtout évidente dans leur partie postérieure. La moitié antérieure est d'apparence sensiblement normale. Les cellules mêmes de la partie postérieure présentent des altérations commençantes : diminution de volume, chromatolyse... Ceci est aisé à comprendre si l'on réfléchit à leurs rapports avec le vermis supérieur. Nous n'avons pas pratiqué à ce niveau de colorations névrologiques.

3^o *Etat des voies cérébelleuses et des formations grises connexes.* — Leur état anatomique peut se résumer dans la formule suivante : Il y a intégrité

des voies cérébelleuses et des formations grises connexes sauf des olives bulbaires et des fibres cérébello-olivaires qui présentent souvent, nous le verrons, des altérations indubitables.

En effet :

1° L'examen des *pédoncules cérébraux* ne montre rien d'anormal. Les pédoncules cérébelleux supérieurs, les noyaux rouges sont bien développés. Il n'y a rien de spécial à signaler du côté des tubercules quadrijumeaux du locus niger, de la voie sensitive. Au niveau du pied, La Salle Archam-

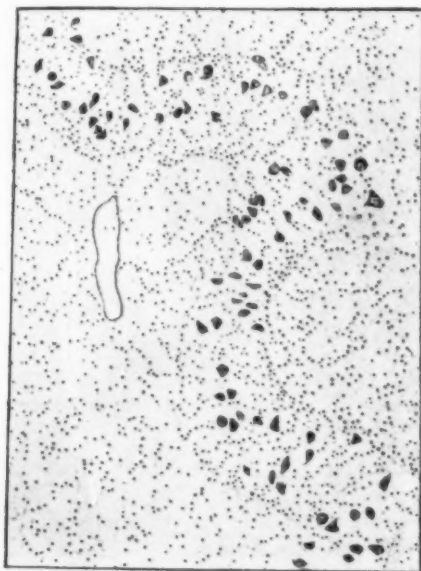


Fig. 22. — Méthode de Nissl. Intégrité du noyau dentelé.

bault signale une pâleur du segment le plus interne qu'il attribue à une altération de la voie fronto-ponto-cérébelleuse. Nous n'avons constaté dans nos cas rien de semblable.

2° Au niveau du *pont* le système des pédoncules cérébelleux moyens, fibres antérieures moyennes et postérieures, les noyaux gris du pont, les olives supérieures, le faisceau central de la calotte, les noyaux vestibulaires sont indemnes. Rien à signaler non plus du côté des voies motrice et sensitive ni du faisceau longitudinal postérieur. Par ces caractères, l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale s'oppose à l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse où la dégénération des pédoncules cérébelleux moyens et des noyaux du pont est massive et globale.

3° Au niveau du *bulbe*, tout est également normal, sauf le système oli-

vaire. C
noyau
externes
direct et
constate

Fig. 23.

Fig. 24. —
région pro
cérébelleux

ne son
bault
inférie
olivair
Ces
l'attei
sujets
le der

vaire. C'est ainsi que noyaux arciformes, noyaux latéraux du bulbe, noyaux de Goll et de Budach, voie motrice, voie sensitive, fibres aciformes externes et internes et, ce qui est plus important, faisceaux cérébelleux direct et de Gowers sont indemnes. Par contre, au niveau des olives, on constate des altérations d'intensité d'ailleurs variable. C'est ainsi qu'elles

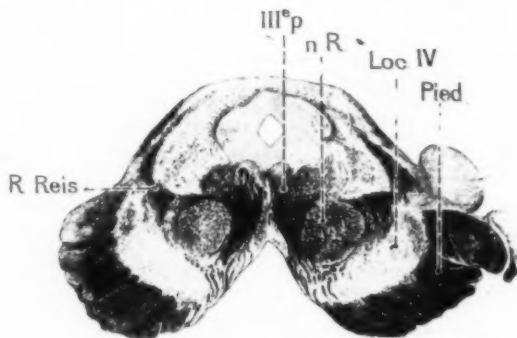


Fig. 23. — Weigert-Pal. — Intégrité de la région pédonculaire et du noyau rouge (N. R.).

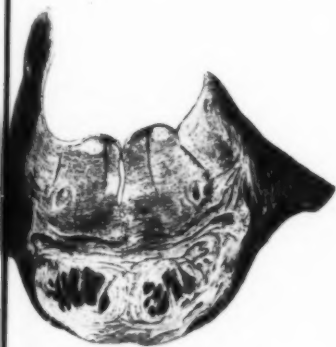


Fig. 24. — Weigert-Pal. — Intégrité de la région protubérantielle et du Pédoncule cérébelleux moyen.



Fig. 25. — Weigert. Bulbe avec olives paraissant saines (en réalité touchées à un léger degré). Pâleur des fibres cérébello-olivaires (f. cér. ol.).

ne sont signalées ni par Rossi ni par Thomas. Par contre La Salle Archambault a trouvé dans son cas, une atrophie de l'olive surtout dans sa moitié inférieure avec atrophie relative du système olivo-cérébelleux, la capsule olivaire et les olives accessoires étant bien développées.

Ces lésions nous ont paru à peu près constantes et proportionnelles à l'atteinte du cervelet. A peine décelables chez les moins touchés de nos sujets, elles étaient assez nettes dans deux autres, marquées dans le dernier.

Elles consistaient, chez ce dernier sujet, en une atrophie des cellules de l'olive avec sclérose névroglique et dégénérescence partielle des fibres olivo-cérébelleuses, le feutrage péri-olivaire reste sensiblement normal et la forme générale de l'organe est conservée.

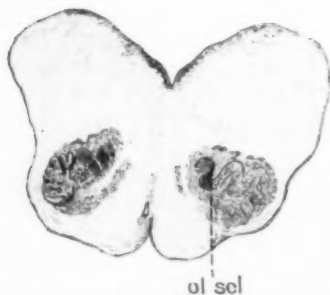


Fig. 26. — Méthode névroglique de Lhermitte. — Sclérose de la partie postéro-interne de l'olive bulbaire dans un de nos cas d'atrophie cérébelleuse tardive. Ol. scl. : olive sclérosée.

chromatolytiques, atrophie par ratatinement progressif et sans neurophagie, très analogue dans son processus à celle qui frappe les cellules de Purkinje. Les noyaux névrogliques se sont multipliés et sur les coupes au Lhermitte on constate une sclérose olivaire dont la topographie correspond très exactement à celle de l'atrophie des cellules.

Cette topographie est d'ailleurs fort intéressante. Les altérations cellulaires et la sclérose névroglique vont en effet décroissant de l'extrémité

interne de la partie postérieure de l'olive jusqu'à l'extrémité interne de la partie antérieure, si bien que les cellules disparaissent ou presque à la partie pos-

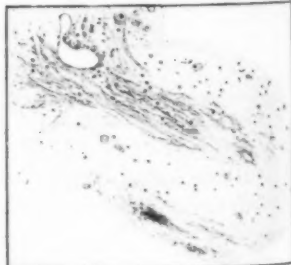
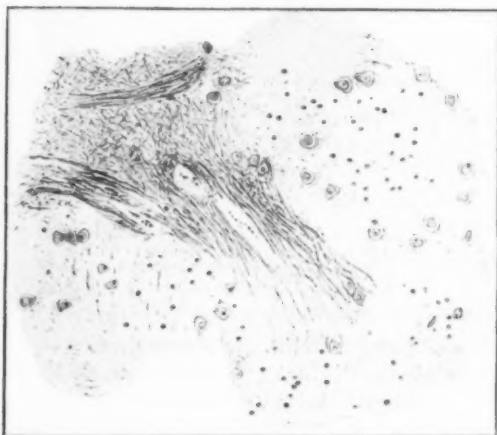


Fig. 27 et 28. — Même cas. Aspect d'une circonvolution olivaire malade (postéro-interne) et d'une circonvolution olivaire saine (antéro-interne) (méthode de Nageotte). Raréfaction des fibres myéliniques, atrophie de la substance grise. — Disparition des cellules olivaires par voie de ratatinement progressif. (Comparer leur volume en 27 et en 28, les 2 figures sont faites au même grossissement).

téro-interne sont au contraire sensiblement normales à la partie antéro-interne, et que la sclérose névroglique intense à la partie postéro-interne est presque nulle à la partie antéro-interne. Les figures ci-jointes montrent bien ces différences.

Or Grainger Stewart et Gordon Holmes étudiant les dégénéralions olivaires consécutives aux lésions en foyer du cervelet ont montré que la partie postéro-interne de l'olive correspond à la partie antéro-supérieure du cervelet. Nos observations confirment donc pleinement les leurs puisque dans nos cas l'atrophie prédomine sur la partie postéro-interne de l'olive et sur la partie antéro-supérieure du cervelet.

Les 2 olives accessoires externes et internes participent au processus. Pour l'olive accessoire externe, ce sont les cellules les plus internes qui sont les plus malades. Pour l'olive accessoire interne, ce sont les cellules les plus postérieures.

L'étude de la moelle ne révèle que des lésions variables et d'importance, semble-t-il, secondaire. La Salle Archambault a observé dans son cas une pâleur du faisceau cérébelleux direct qu'il est tenté d'attribuer à une atrophie rétrograde. Nous n'avons noté rien de semblable. Dans un de nos cas, au contraire, le faisceau pyramidal et le faisceau fondamental antéro-latéral étaient nettement plus pâles que les faisceaux cérébelleux directs et de Gowers, et c'est ici le moment de rappeler que le signe de Babinski peut s'observer au cours de l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale.

Dans deux de nos cas il y avait une pâleur manifeste du faisceau de Goll à la région cervicale. Dans l'un d'entre eux, ce faisceau était franchement dégénéré. La Salle Archambault signale également cette pâleur dans le cas qu'il a étudié.

Ajoutons enfin que le cerveau n'a présenté dans aucun de nos cas de lésions manifestes et qu'il n'offre ni macroscopiquement ni microscopiquement les caractères du cerveau sénile.

Telles sont les lésions anatomiques qui caractérisent l'entité morbide que nous nous sommes proposés d'étudier. Elles peuvent se résumer en quelques lignes :

1^o Atrophie macroscopique du cortex cérébelleux avec élargissement des sillons et ratatinement des lamelles prédominant sur le vermis supérieur et le lobe quadrilatère et par conséquent sur la partie antéro-supérieure du cervelet.

2^o Atrophie microscopique, corticale également, affectant en particulier la couche des cellules de Purkinje, et frappant les trois couches du cortex dans les régions les plus altérées (1).

3^o Intégrité sensiblement complète de la substance blanche centrale et des noyaux dentelés du cervelet.

(1) Les altérations des cellules de Purkinje varient suivant les régions de la simple chromotolyse avec altération du système neuro-fibrillaire jusqu'à la disparition complète en passant par le ratatinement et les ombres cellulaires. On ne rencontre pas de figures de Neuronophagie.

Dans la couche plexiforme, le trait le plus saillant est l'atrophie des panaches de Pur-

4^o Intégrité du pont, des pédoncules cérébelleux et des formations grises connexes sauf des olives bulbaires et des fibres cérébello-olivaires (1).

Telles sont les altérations anatomiques caractéristiques de l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale. Retenons-en au moment d'aborder l'étude clinique, le siège cortical des lésions et leur prédominance sur le vermis supérieur et la partie antéro-interne du lobe quadrilatère. Elles affectent ainsi de façon grossière une prédilection pour les parties phylogénétiquement les plus anciennes du cervelet (paléo-cérébellum d'Edinger), et répondant au vermis par opposition aux lobes latéraux (néo-cérébellum.)

Nous verrons qu'à cette topographie anatomique correspond un aspect spécial du tableau clinique en rapport avec ce qui a été soutenu par certains physiologistes et cliniciens à propos des fonctions respectives de ces deux parties du cervelet (2).

ÉTUDE CLINIQUE

La première partie de ce travail a, pensons-nous, montré que l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale constitue une entité anatomique parfaitement définie dont les lésions se retrouvent sensiblement identiques dans les cas publiés jusqu'ici. Le tableau clinique correspondant n'est pas moins net et peut être aisément schématisé en quelques lignes:

Il s'agit d'un syndrome de déficit cérébelleux, bilatéral et sensiblement symétrique, à début tardif, à marche progressive, et caractérisé principalement par un trouble profond de l'équilibre dans la station et surtout dans la marche. Les troubles de la coordination moins marqués prédominent sur les membres inférieurs, les membres supérieurs parfois sont presque indemnes. Les troubles du tonus, les troubles de la parole demeurent au second plan. Le nystagmus est peu marqué ou même manque. Le reste du système nerveux paraît le plus souvent intact.

Reprenons maintenant ces éléments divers.

I. DÉBUT. — Le début de l'affection est, avons-nous dit, tardif (en moyenne 57 ans). Tous les cas publiés jusqu'ici se placent en effet dans la seconde moitié de la vie. Il ne s'agit cependant pas d'une affection spéciale au vieillard car la marge reste assez grande depuis les sujets les plus jeunes (40 ans, An Iré Thomas, La Salle Archambault) jusqu'aux plus âgés (75 ans, Jegersma).

kinje. Il y a raréfaction des fibres en T, conservation des cellules plexiformes profondes et hypertrophie apparente des corbeilles.

La couche des grains est raréfiée considérablement dans les régions les plus atteintes et ses cellules sont moins colorables.

La substance blanche des lamelles est peu touchée. Elle est le siège d'une sclérose névroglique discrète à prédominance périvasculaire.

(1) Ces lésions sont inconstantes. L'atrophie des olives est une atrophie cellulaire avec sclérose névroglique. Elle prédomine sur la partie postéro-interne et ceci est à mettre en rapport avec l'atrophie surtout médiane et antéro-supérieure du cervelet.

(2) Nous trouvons dans la communication de M. Lhermitte à la société de Neurologie, parue après la rédaction de notre article, l'indication de conclusions proches des nôtres qu'il annonce devoir développer dans un travail ultérieur.

Ce début est d'ailleurs le plus souvent assez difficile à fixer. Il s'agit en effet d'un processus insidieux et progressif, et un long temps s'écoule en général entre les premiers troubles perçus et le moment où le malade vient consulter à l'hôpital.

Ce dont il se plaint uniformément, c'est de troubles de la marche. Il lui est très difficile de se déplacer. Il titube comme un homme ivre.

Dans ses antécédents, on ne retrouve le plus souvent rien de très notable. Ethylisme banal. Pas de syphilis avouée. Par contre, dans 4 cas sur 10, nous relevons des antécédents infectieux. Ce sont des troubles gastro-intestinaux dans les cas de Murri et de Rossi qui ont paru donner le branle à l'affection, si bien que Murri n'a pas hésité à penser que celle-ci est d'origine toxique et entérogène. Dans le cas de Thomas, on relève une affection du système nerveux, une poliomyélite survenue dans l'enfance et dans celui de La Salle Archambault une fièvre typhoïde contractée à 17 ans qui aurait laissé quelques troubles de la marche. Un de nos malades invoquait un traumatisme.

Dans un tiers des cas il semble que le syndrome se soit installé rapidement pour ne progresser plus tard que de façon plus lente. En tout cas, on n'observe guère chez ces sujets les régressions qui peuvent se voir dans d'autres affections du cervelet, et au moment de l'examen, les troubles cérébelleux, de façon générale, imposent vraiment le diagnostic.

II. EXAMEN DU MALADE. — Ce qui frappe dès l'abord, ce sont les troubles de la démarche, le trouble de l'équilibre énorme qui fait de ces malades des infirmes incapables de progresser seuls.

1° *Troubles de l'équilibre.* — Ils sont en effet le symptôme capital, justifiant par son importance le terme d'astisie-abasie cérébelleuse employé par Lhermitte pour désigner l'affection de son malade.

De fait dans la majorité des cas, la marche sans aide est impossible, certains de ces malades sont confinés au lit, d'autres perpétuellement assis sur une chaise. Le diagnostic d'astisie abasie a été posé bien des fois.

Viennent-ils à marcher, soutenus ou surveillés, c'est la démarche cérébelleuse typique, oscillante, festonnante, titubante avec élargissement de la base de sustentation. Le malade avance avec prudence, assurant un pas avant d'engager l'autre, il présente des oscillations d'avant en arrière et de brusques échappées latérales. La tendance à la chute se produit en général en arrière, et ceci est assez vraisemblablement d'origine asynergique car le tronc ne suit guère les jambes, d'où le déséquilibre antéro-postérieur. L'allure est trop lente pour que la dysmétrie soit très facile à saisir, pourtant un examen attentif suffit en général à la mettre en évidence. L'hésitation fait penser à l'ataxie ou à l'astisie-abasie, mais l'énormité des troubles, les oscillations, l'élargissement caractéristique de la base de sustentation dénoncent immédiatement l'atteinte du cervelet.

En résumé démarche cérébelleuse typique et pure, bien différente de la démarche ataxo-cérébello-spasmodique du Friedreich ou de la sclérose en plaques commune.

Dans quelques cas cependant (La Salle Archambault, Jelgersma), on constate dans la station ou au repos un tremblement de la tête et de la partie supérieure du corps analogue à celui de cette dernière affection;



Fig. 29. — Démarche dans l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale. — Photographie de deux malades dont l'observation clinique a été publiée autrefois par Pierre Marie puis par Rossi et dont nous avons pratiqué l'examen anatomique.
(Figure empruntée au mémoire de Rossi, *Iconographie de la Salpêtrière*, t. XX, p. 66., pl.VII.)

mais ceci n'est pas la règle et nécessite vraisemblablement des lésions fort étendues.

Si la *marche* est fort troublée, la *station* ne l'est pas moins : il y a astasie aussi bien qu'abasie.

On vo
réclamer
appui : l
et tant l
d'avant
considér
donne c
tantôt e
Peut-être

Dans
station
arrière.
de la tête
compro
Dans ce
voquer

En r
C'est l
du type
bles m
import

à la m
20 7
princip
quel c
sa pré
atteint

Com
classiq
ou cell

L'a
droit
du tal

La
semen

Ent
rentre

La
corres
de no

On
du m
cutiv
mais
du ta
était

On voit en effet le malade, péniblement dressé sur ses jambes écartées, réclamer le soutien d'un aide. Ses mains battent l'air pour chercher un appui : la crainte ici paraît très réelle et même l'anxiété. Une fois calmé et tant bien que mal assuré, il présente des oscillations incessantes, surtout d'avant en arrière, et ne peut se maintenir que grâce à l'élargissement considérable de la base de sustentation. La recherche du signe de Romberg donne des résultats variables : tantôt elle paraît n'avoir aucun effet, tantôt elle entraîne la chute et les deux quelquefois chez le même malade. Peut-être ici encore l'anxiété joue-t-elle un rôle.

Dans les cas très marqués, l'équilibre n'est pas parfait même dans la station assise et le malade résiste mal aux poussées surtout d'avant en arrière. Debout il en est d'ailleurs de même et les *mouvements brusques de la tête* mettant le labyrinthe en jeu, aussi bien que les *brusques pulsions* compromettant surtout l'équilibre musculaire, provoquent le déséquilibre. Dans ces épreuves, la chute en arrière est toujours la plus facile à provoquer.

En résumé, il existe chez ces malades un trouble profond de l'équilibre. C'est là le caractère essentiel, le trait décisif de l'affection. Ce trouble du type cérébelleux le plus pur contraste par son intensité avec les troubles moins marqués de la coordination. Ceux-ci n'en sont pas moins d'une importance capitale car leur caractère manifestement cérébelleux donne à la maladie sa signature.

2^e *Troubles de la coordination.* — Nous les rangerons sous quatre chefs principaux : *asynergie*, *dysmétrie*, *adiadococynésie*, *tremblement*, mais quel que soit le trouble considéré, la caractéristique de l'affection est sa préférence pour les membres inférieurs qui sont toujours les plus atteints.

Considérons en effet la façon dont le malade exécute l'une des épreuves classiques indiquées par Babinski, celle du talon sur le genou par exemple ou celle du talon à la fesse.

L'*asynergie* se dénonce par l'allure du mouvement irrégulier et maladroite et par la décomposition en deux temps : flexion de la jambe, descente du talon sur le genou.

La *dysmétrie* est caractérisée par la brusquerie du départ et le dépassement du but.

Enfin une fois parvenu, le talon exécute une série d'oscillations qui rentrent dans le cadre du *tremblement*.

La plupart de ces détails se voient aisément sur la courbe ci-jointe correspondant à l'inscription du mouvement talon genou exécuté par un de nos malades.

On y voit la *dysmétrie* caractérisée par un crochet, la décomposition du mouvement indiquée par la courte descente immédiatement consécutive, et le *tremblement* qui se traduit par des oscillations irrégulières mais tendant à se régulariser. La grande descente correspond au retour du talon à sa place primitive, elle est marquée par un ressaut terminal qui était sensiblement constant chez ce sujet. La comparaison avec une

courbe normale est particulièrement instructive. Elle établit la netteté de cet ensemble symptomatique.

Il serait fastidieux de répéter les mêmes données au sujet des diverses autres épreuves. L'épreuve du genou sur la chaise peut être utile pour démontrer une asynergie peu marquée. L'épreuve de l'atteinte d'un but fera dépister un tremblement.

D'une façon générale, l'incoordination reste modérée mais extrêmement

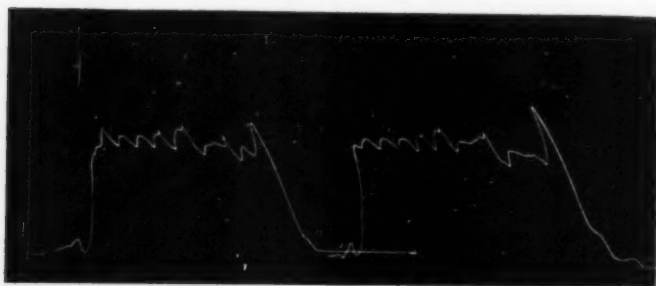


Fig. 30. — Incriptions du mouvement du talon sur le genou. Sujet normal.

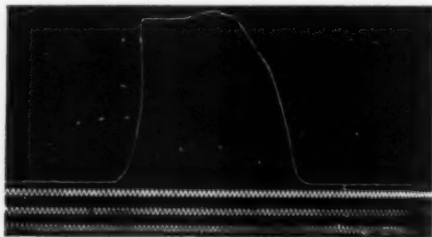


Fig. 31. — Inscription du mouvement du talon sur le genou. — Atrophie cérébelleuse tardive. Noter l'hésitation au départ, la dysmétrie, la décomposition, les oscillations au but, le ressaut final après le retour à la position primitive.

nette, établissant sans discussion possible la nature cérébelleuse du processus. Le tremblement est plus variable, il est généralement à peu près absent, mais a pu paraître assez marqué pour rappeler la sclérose en plaques (La Salle Archambault). Nous devons dire que, de façon générale, il a été fort peu marqué ou même sensiblement nul dans nos cas personnels.

L'*adiadococinésie* se met aisément en lumière par les mouvements alternatifs de flexion et d'extension du cou de pied ou si l'on préfère du genou. L'asynergie et la dysmétrie se montrent également dans cette dernière épreuve.

Dans l'ensemble il est donc très facile de mettre en lumière les troubles

cérébelleux sont t

C'est de Tho à l'adi avait c nésie, autres

Enfi plus in rieurs

Prat trouble ment et de l faite. asyner

Les des su grave. de la nous a

Qua du tre La Sa

En netten de l'é 20 l

gnosti des m 30 l

ment oscill 40

la syn parfa ment

sembi légère 30

avec const

A l che h chem

no

cérébelleux au niveau des membres inférieurs. Les membres supérieurs sont beaucoup moins atteints.

C'est ainsi qu'ils sont notés comme normaux dans les observations de Thomas et de Lhermitte. Leur atteinte était fort légère et limitée à l'adiadococinésie dans un de nos cas. Dans trois observations il n'y avait qu'un peu d'asynergie sans tremblement, une légère adiadococinésie, une dysmétrie fort peu marquée aux diverses épreuves. Deux autres cas montrent les mêmes symptômes avec un peu de tremblement.

Enfin dans le cas de Jelgersma et de La Salle Archambault, les troubles plus importants rappellent par leur intensité ceux des membres inférieurs tout en demeurant moins graves.

Pratiquement, l'adiadococinésie paraît le plus souvent signalée de ces troubles. C'est aussi celui qui nous a paru le plus caractérisé. Très fréquemment il est à prédominance unilatérale. Les épreuves de la *préhension* et de l'*index sur le bout du nez* sont bien rarement exécutées de façon parfaite. Fréquemment, on y observe le *signe du ressaut*, dénonciateur d'une asynergie commençante.

Les troubles asynergiques du *tronc* sont bien difficiles à analyser chez des sujets en général âgés et dont l'équilibre est compromis de façon grave. La flexion combinée en général existe mais est bilatérale. Le signe de la non-flexion du genou dans le renversement du tronc en arrière nous a paru fort inconstant chez nos sujets.

Quant à la *tele*, elle est en général indemne. Cependant il existait du tremblement de la tête et du cou chez les sujets de Jelgersma et de La Salle Archambault.

En résumé : 1^o troubles de la coordination caractéristiques et de type nettement cérébelleux, moins importants cependant que les troubles de l'équilibre, cette première dissociation ayant une valeur diagnostique.

2^o Deuxième dissociation, importante également au point de vue du diagnostic entre les troubles de la coordination des membres supérieurs et des membres inférieurs, ces derniers étant beaucoup plus touchés.

3^o Enfin troisième dissociation intéressante, elle aussi, entre le tremblement et l'asynergie. Le tremblement est peu marqué et n'a jamais le type oscillant et l'intensité du tremblement de la sclérose en plaques.

4^o Enfin un dernier point doit encore être mis au premier plan, c'est la symétrie habituelle des troubles. Cette symétrie n'est cependant pas parfaite dans tous les cas, et chez un de nos malades à lésion relativement peu avancées, il y avait une nette prédominance à gauche de l'ensemble pathologique avec latéropulsion du même côté. Une prédominance légère et sans latéro-pulsion nette a été plus fréquemment notée.

3^o *Troubles du tonus*. — Ces troubles n'ont pas été toujours recherchés avec toute la minutie désirable, ils paraissent cependant sensiblement constants.

A leur degré le plus marqué, ils se constatent par les procédés de recherche habituels. Il y a à la fois hypotonie musculaire et apparence de relâchement articulaire. Il en était ainsi, semble-t-il, chez la malade d'André

Thomas. Chez un de nos malades, l'hypertonie était telle que l'on pouvait sur le sujet couché ployer la cuisse à angle aigu sur le bassin, comme on peut le faire chez les tabétiques.

Plus souvent l'hypotonie est moins marquée et ne se décèle guère qu'aux articulations du cou de pied. On constate alors simplement de la *passivité*.

Cette passivité s'accompagne-t-elle de réflexes à types pendulaire ? Nous ne trouvons pas ce signe dans nos observations non plus que dans



Fig. 32. — Atrophie cérébelleuse progressive : absence de mouvements parasites au repos et dans la flexion dorsale du pied sur la jambe. — La courbe droite représente le repos. La courbe avec une élévation la flexion dorsale. — Ce sujet présentait également une tendance à la catatonie cérébelleuse.

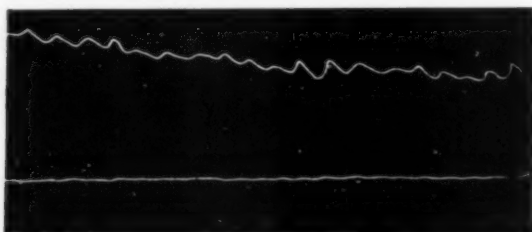


Fig. 33. — Absence de catatonie cérébelleuse chez un malade présentant vraisemblablement une lésion du pédoncule cérébelleux supérieur droit. Dans la position indiquée par Babinski le côté cérébelleux oscille plus que le côté normal.

celle des autres auteurs. Cela tient en partie, pour les nôtres du moins, à la date à laquelle elles furent prises. Il nous paraît vraisemblable que ce symptôme doit être positif, car il nous a paru sensiblement constant dans les lésions cérébelleuses. De deux malades observés récemment et dont les troubles se rapprochent (avec quelques différences) de ceux ci-dessus décrits et paraissent dus également à des lésions cérébelleuses diffuses, l'une présente de beaux réflexes pendulaires, chez l'autre, ils sont d'un type sensiblement normal.

L'hypotonie et la *passivité* sont en général accompagnées d'un certain degré d'*asthénie*. L'anisosthénie est relatée dans l'observation de La Salle Archambault. Il y avait chez son malade : « prevalence of flexor, pronator, adductor attitudes ».

Dans un autre ordre d'idées, il existe en général chez ces malades un certain degré de *catatonie* cérébelleuse. Ce n'est pas une catatonie extrêmement marquée et au début se produisent quelques oscillations qui peuvent donner le change ; mais une fois l'équilibre établi, la position

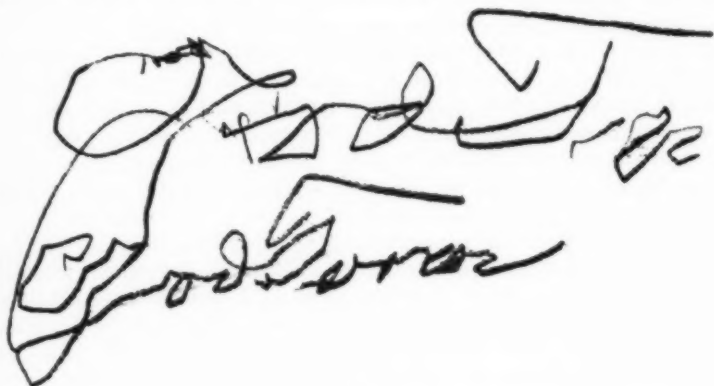
indiqu
norm
Cett
parasi
d'obse
et plu
certain

Fig. 34
Jelg

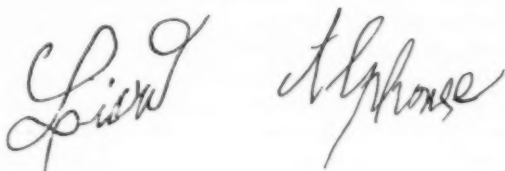
anori
tion
phie
40
Le
mém
habi
peu
diffi
relat
sacc

indiquée par Babinski est, malgré l'âge des sujets, conservée autant que normalement si ce n'est davantage.

Cette ébauche de catatonie est à rapprocher de l'absence de mouvements parasites qui est de règle chez ces malades. Il est en effet assez fréquent d'observer chez les sujets atteints de lésions des conducteurs cérébelleux et plus spécialement peut-être du pédoncule cérébelleux supérieur un certain degré d'instabilité choréiforme s'exagérant par les attitudes



A.



B.

Fig. 34.—Ecriture dans l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale : A) malade de Jellgersma (extrait du *Journal für Psychologie und neurologie* ; B) l'un de nos malades.

anormales, notamment la flexion dorsale du pied sur la jambe, ou la position indiquée par Babinski. Ce signe manque complètement dans l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale.

4° *Autres signes de la série cérébelleuse.*— Ils demeureront au second plan. Le *nystagmus* est limité à quelques secousses nystagmiformes, souvent même il est absent. La *parole* est relativement plus troublée. Elle est habituellement lente, trainante, hésitante, monotone. Elle peut être un peu scandée, plus souvent elle accroche simplement autour des syllabes difficiles. Les *troubles de l'écriture* sont presque constants malgré l'intégrité relative des membres supérieurs. L'écriture est difficile, irrégulière, saccadée. Elle peut être pourtant sensiblement normale. Enfin les *troubles*

de l'équilibre spatial et notamment l'épreuve de la déviation de l'index n'ont pas été cherchés assez souvent pour qu'il nous soit possible de donner une idée de leur état. Il y avait déviation en dehors dans un cas probable observé par nous, pas de déviation dans un autre. Chez le premier de ces sujets les réflexes labyrinthiques aux diverses épreuves étaient considérablement diminués.

5° *Reste de l'examen neurologique.* — Dans l'ensemble il est négatif. La force musculaire est sensiblement conservée, un peu diminuée parfois en raison de la maladresse des mouvements et de l'âge. La sensibilité est intacte également. On trouve noté dans quelques observations quelques altérations de la sensibilité thermique, dans une au contraire un peu d'hyperalgésie. Cela paraît assez insignifiant. Les organes des sens sont indemnes du moins du fait de la maladie. Il ne semble pas exister de lésion du côté de l'auditif, ni, plus spécialement, du noyau vestibulaire. Enfin l'intelligence est sensiblement conservée. Le point le plus intéressant de cet examen complémentaire est la fréquence relative du signe de Babinski qui se trouve relaté dans cinq observations sur dix, une fois bilatéral (André Thomas), quatre fois unilatéral. Les réflexes rotuliens sont le plus souvent forts. L'abolition d'un ou de deux réflexes achilléens est notée quatre fois. Les pupilles par contre réagissent toujours à la lumière, parfois avec une certaine paresse. Il n'y a pas de clonus, pas d'exagération des réflexes d'automatisme et partant pas de phénomène des raccourcisseurs. Les réflexes cutanés sont normaux.

L'anatomie pathologique qui montre assez fréquemment une notable sclérose du cordon de Goll explique aisément l'abolition fréquente du réflexe achilléen. Le signe de Babinski s'explique moins bien. Cependant, dans un de nos cas, il y avait au Weigert décoloration partielle du faisceau pyramidal et du faisceau fondamental antéro-latéral contrastant avec l'intégrité des faisceaux cérébelleux directs et de Gowers.

Tel est l'ensemble symptomatique qui traduit cliniquement l'atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale.

Nous voyons qu'elle se montre bien, comme nous l'avions annoncé :

« Comme un syndrome de déficit cérébelleux bilatéral et sensiblement symétrique, à début tardif, à marche progressive et caractérisé principalement par un trouble profond de l'équilibre dans la station et surtout dans la marche. Les troubles de la coordination moins marqués mais caractéristiques prédominent sur les membres inférieurs. »

Cet aspect clinique est évidemment à rapprocher des localisations lésionnelles et de leur prédilection pour la partie antéro-supérieure et médiane du cervelet, notamment pour la région vermiennne et le paleo-cerebellum.

Nous avons déjà dit, en effet, qu'Edinger a montré que phylogénétiquement le cervelet est tout d'abord uniquement constitué par sa partie médiane (paleo-cerebellum). Ce n'est que plus tard qu'apparaissent les lobes cérébelleux (neo-cerebellum). Ontogénétiquement, de même, le paleo-cerebellum se développe avant le neo-cerebellum, et dans nombre

d'espèces animales la marche est réalisée avant le complet développement de ce dernier.

Partant de ces idées et de ces faits, Ramsay Hunt localise dans le paleocerebellum les fonctions primordiales d'équilibre et de coordination des mouvements automatiques primordiaux, le neo-cerebellum tenant sous sa dépendance les mouvements plus compliqués des extrémités.

Les faits par nous observés qui cadrent assez mal avec les doctrines physiologiques de Bolk et de son école, s'accordent au contraire fort bien avec les conceptions précitées.

Nos lésions prédominent sur le vermis et le lobe quadrilatère antérieur, prédominant par conséquent sur le paleo-cerebellum (sans lui rester cependant limitées ni revêtir l'aspect d'une atrophie, à ce point de vue, systématique). Elles s'accompagnent de troubles prépondérants de l'équilibre et de la coordination des *membres inférieurs*, fonctions en effet en rapport avec l'équilibre primordial et les mouvements automatiques.

Nous verrons que nos faits cadrent également avec les conceptions que l'anatomie suggère au sujet des fonctions du cervelet.

(à suivre).

II

LES TROUBLES DE LA RÉFLECTIVITÉ SYMPATHIQUE DANS LA SYRINGOMYÉLIE

PAR

ANDRÉ-THOMAS

*Communication faite à la Société de Neurologie de Paris.
(Séance du 4 mai 1922.)*

Les perturbations fonctionnelles des organes innervés par le système sympathique commencent à être étudiées plus méthodiquement ; le clinicien s'attache davantage à en préciser la signification, et dans plus d'un cas l'apparition de tel ou tel symptôme appartenant à ce domaine est susceptible de compléter le diagnostic et de l'orienter dans la bonne voie. Cela est surtout vrai en ce qui concerne les affections organiques du système nerveux central ou périphérique ; si en pathologie générale les réactions du système végétatif (sympathique ou parasympathique) ont été l'objet de nombreux travaux, dont les résultats paraissent éclairer d'un jour nouveau la pathogénie de divers accidents morbides, elles ont encore besoin d'être interprétées ; et les conclusions qu'on en tire ne peuvent se dispenser d'une part importante d'hypothèse. Au contraire, celle-ci est réduite au minimum, quand il s'agit d'affections organiques du système nerveux, pour lesquelles les données de la clinique sont appelées à s'appuyer sur les assises plus solides de l'anatomie pathologique. Apprendre à connaître les modifications que subissent les réflexes sympathiques au cours des affections organiques du système nerveux, c'est mieux se préparer à l'interprétation des perturbations d'ordre végétatif couramment observées au cours de diverses crises morbides.

Qu'il se passe dans le domaine de la vie animale ou de la vie de relation, un réflexe suppose toujours une irritation périphérique, un neurone qui la recueille, un ou plusieurs neurones qui la transmettent, un neurone qui la réfléchit. On se représente ainsi qu'une excitation quelconque, pour impressionner les neurones sympathiques, puisse suivre tout d'abord des voies qui n'appartiennent pas en propre à ce système et par conséquent, sans que celui-ci soit atteint directement par une lésion, que les réactions ou réflexes qui en dépendent directement puissent subir quelque désordre. Il n'en est pas moins logique de s'attendre à observer des troubles plus saisissants ou plus démonstratifs, lorsque le système sympathique est lui-même atteint ou bien encore lorsque la lésion siège sur le relais

ultime entre le système nerveux central et le système sympathique (ganglions et chaîne), c'est-à-dire sur la colonne sympathique.

La colonne sympathique de la moelle occupe la corne latérale depuis la moitié inférieure du 8^e segment cervical jusqu'au 3^e segment lombaire ; il est aisé de présumer que toute lésion de cette région soit particulièrement apte à entraîner des désordres sérieux dans les fonctions du système sympathique.

Parmi les affections spinales, les compressions lentes de la moelle, par les troubles circulatoires qu'elles occasionnent, par l'action mécanique qu'elles exercent, sont susceptibles de retentir sur les fonctions de la colonne sympathique. Plusieurs maladies affectent spécialement la substance grise, mais avec une élection spéciale pour les cornes antérieures (poliomyélite antérieure aiguë, chronique, sclérose latérale amyotrophique) : si on exclut les affections traumatiques, ce sont la syringomyélie, l'hématomyélie, certaines tumeurs intramédullaires qui s'attaquent le plus souvent à la substance grise de la moelle et à la corne latérale, sans ménager toutefois la corne antérieure et la corne postérieure. Non seulement la corne latérale est directement intéressée, mais les prolongements cylindraxiles des cellules de la corne latérale peuvent être atteints dans leur trajet radiculaire, les rapports de la corne latérale avec les cordons de la moelle, avec les cornes postérieures, peuvent être bouleversés, de telle sorte qu'il en résulte des désordres importants dans le fonctionnement de la colonne sympathique. La syringomyélie dont les lésions s'étagent parfois depuis le bulbe jusqu'à la moelle lombo-sacrée est la maladie qui compromet le plus sûrement la continuité de la colonne sympathique, ainsi que ses rapports anatomiques avec les autres parties de la moelle, avec les centres encéphaliques. Elle la refoule, la comprime, l'irrite ou la détruit.

La fréquence des troubles vasomoteurs ou trophiques au cours de la syringomyélie est connue de longue date, on les trouve mentionnés dans les traités classiques et dans les monographies qui concernent cette affection (Schlesinger). Les troubles dits trophiques, dont les corrélations pathogéniques avec le système sympathique sont encore sujettes à discussion, seront laissés de côté et il ne sera fait mention au cours de ce travail que de troubles incontestablement liés à un dérèglement du système sympathique : les troubles vasomoteurs, les troubles pilomoteurs, les troubles sudoraux. Il semble qu'on pourrait dire tout aussi bien perturbations des réflexes vasomoteurs, pilomoteurs, sudoraux ; cependant si on les envisage à un point de vue physiologique, on ne saurait interpréter tous les symptômes observés dans ce domaine comme impliquant une modification des réflexes ; beaucoup sont révélateurs d'une irritation, ou d'une destruction de la corne latérale. Seuls doivent être envisagés comme phénomènes réflexes ceux qui se manifestent à l'occasion d'une excitation périphérique ou centrale, seuls doivent être considérés comme des désordres réflexes ceux qui ne peuvent plus être provoqués dans ces conditions, ceux qui le sont à un plus faible degré ou à un degré

excessif, ceux qui le sont d'une manière anormale par la nature ou le siège de l'irritation, par l'organe qui répond. Ici, comme pour tous les autres réflexes, la loi de l'asymétrie conserve ses droits; une asymétrie dans la réflectivité sympathique doit toujours être considérée comme un phénomène anormal, et c'est en cas d'asymétrie que les troubles de la réflectivité sont le moins discutables.

L'observation qui suit fera comprendre mieux que tout commentaire l'utilité de ces distinctions.

OBSERVATION I. — M^{me} Col..., âgée de 38 ans, nous a été adressée à l'hôpital Saint-Joseph au mois de mars 1922 pour de très vives douleurs de la paroi abdominale droite et des troubles urinaires qui ont pris récemment une plus grande acuité, mais qui en réalité remontent beaucoup plus loin. Il y a très longtemps que la miction se fait en plusieurs temps (*environ quinze ans*) et l'incontinence se serait manifestée à plusieurs reprises au cours des dernières années. Elle fut prise il y a dix mois par une rétention d'urine qui nécessita le cathétérisme; par la suite elle urinait très lentement en s'y reprenant plusieurs fois, la miction était très douloureuse et s'accompagnait de sensations de brûlure dans le canal et au méat. Elle fut soignée pour une cystite tuberculeuse, les urines étaient troubles, laissaient un dépôt abondant. Actuellement elle souffre encore en urinant, les envies d'uriner sont fréquentes, impérieuses, la miction est toujours lente et entrecoupée. Les examens ont montré l'absence de toute tuberculose vésicale. Elle fait remonter à peu près à la même époque, des crises douloureuses, très pénibles, qui prennent le membre inférieur droit, surtout la cuisse, pour remonter au pli de l'aîne et dans la moitié droite de la paroi abdominale. Elles sont plus fréquentes la nuit et comparées à une brûlure; la malade relève son drap et ses couvertures comme si la chaleur en augmentait l'intensité. Ces douleurs lui auraient fait perdre le sommeil depuis trois mois.

La malade signale encore des mouvements brusques dans le bras et la jambe gauches, des sensations d'impatience dans le bras, avec besoin de mobilisation, phénomènes qui apparaîtraient surtout la nuit; le bras gauche se refroidirait et serait toujours plus froid que le côté droit. Depuis quelque temps elle éprouve encore des vertiges qui lui donnent l'illusion que tout tourne autour d'elle.

De taille très au-dessous de la moyenne, elle est atteinte d'une cyphoscoliose très marquée; cyphoscoliose dorsale supérieure dont la concavité est orientée à droite avec scoliose de compensation dorsolombaire à concavité orientée à gauche. Cette déformation remonterait à l'âge de 12 ou 13 ans.

Elle est maigre et le teint est légèrement plombé; quand on la découvre on est frappé par deux phénomènes assez particuliers : *une chair de poule très accentuée sur le côté gauche du thorax et le membre supérieur gauche, une pigmentation très marquée de l'abdomen symétrique*, qui remonte jusque sous le sein. Plus haut la peau s'éclaircit assez brusquement.

L'association de l'hypertonie pilomotrice du côté gauche à la cyphoscoliose fait penser immédiatement à l'existence d'une syringomyélie.

Aux quatre membres, la force est normale, l'atrophie musculaire fait complètement défaut. Les réflexes tendineux et périostés sont vifs. Ebauche de clonus du pied des deux côtés. Légère hyperextensibilité des muscles de la hanche droite, le genou droit peut être rapproché davantage de la poitrine que le genou gauche; de même la main droite peut être rapprochée davantage de l'épaule que la main gauche.

La paroi abdominale se contracte bien, le réflexe cutané abdominal inférieur est très vif à gauche et la zone d'excitabilité s'étend très bas sur la face antérieure de la cuisse; à droite il est faible et parfois la réponse est bilatérale. Les réflexes moyen et inférieur sont défaut. Réflexe anal conservé.

Aucune asymétrie faciale. Pupilles égales. Réflexe photomoteur et cornéen normaux. Pas de nystagmus, réflexe massétérin un peu plus vif à gauche.

La sensibilité est très altérée sur le tronc. *A gauche* : anesthésie thermique et douloureuse extrêmement marquée depuis Dv compris jusqu'à la ligne ombilicale ; hypoesthésie en Drv et Dm ainsi qu'en Dx, l'hypoesthésie se prolonge légèrement sur la face interne du bras gauche. *A droite* : hypoesthésie beaucoup moins marquée depuis Dvi (compris) jusqu'à Dx (compris) ; très légère hypoesthésie sur la racine des membres inférieurs, descendant plus bas sur la cuisse gauche que sur la cuisse droite.

A gauche, le tact est également pris dans les mêmes zones, mais la limite inférieure est située moins bas. *A droite* la sensibilité tactile paraît respectée.

Les limites ne sont pas fixes, elles présentent une certaine variabilité d'un moment à l'autre et même, dans les territoires anesthésiques du côté gauche, il existe quelques endroits dans lesquels la piqure produit des sensations très désagréables.

SYSTÈME SYMPATHIQUE. — Lorsque le tronc est complètement découvert, l'hémithorax gauche, avec une prédominance pour la région mammaire, et le membre supérieur gauche sont habituellement le siège d'une chair de poule intense qui persiste assez longtemps, qui disparaît, pour revenir ensuite, sans que l'on puisse saisir tout d'abord les influences qui interviennent. C'est souvent après avoir mobilisé la malade, après l'avoir fait passer de la position assise à la position couchée que la chair de poule revient avec le plus d'intensité.

L'excitation cervicale au niveau du trapèze produit des deux côtés une belle réaction pilomotrice sur toute la moitié correspondante du corps, la réaction n'est pas plus forte d'un côté que de l'autre, même sur la région mammaire et sur le membre supérieur gauches — participation égale du mamelon et de l'aréole, réflexe mamillaoérolaire symétrique. Lorsque la chair de poule apparaît spontanément (d'apparence) sur le côté gauche, le mamelon du même côté est en état de tétanisme, l'aréole rétrécie et fripée, tandis qu'à droite le mamelon ne fait pas saillie et l'aréole reste étalée. La malade a souffert autrefois d'une mammite droite, mais le réflexe mamillaoérolaire est symétrique, par excitation cervicale, cette lésion ancienne n'intervient nullement pour produire l'asymétrie signalée plus haut.

Les excitations superficielles du thorax (face antérieure) ne provoquent généralement pas le réflexe pilomoteur unilatéral et total. Par contre, des excitations profondes, par frottement sur les côtes, produisent un réflexe plus fort sur le côté gauche que sur le côté droit. Le chatouillement est plus désagréable à gauche au-dessous de l'anesthésie, dans cette zone où l'excitation provoque le réflexe cutané abdominal inférieur, et il en résulte une réaction pilomotrice à gauche, quand l'excitation porte à gauche.

De même l'application d'un tube très chaud sur la cuisse gauche est suivie d'une belle réaction sur le côté gauche.

La piqure de certains endroits très limités de la peau, dans la zone d'anesthésie thoracique gauche, produit une très belle réaction pilomotrice sur l'hémithorax gauche, le sein et le membre supérieur gauches. La piqure est appliquée plusieurs fois de suite et n'est pas sentie comme piqure ; elle donne simplement l'impression d'un contact. L'un de ces endroits siège en arrière près de la colonne vertébrale, quelques centimètres au-dessous de la ligne épineuse de l'omoplate. L'application d'un tube de glace au même endroit donne à peine une sensation de froid et cependant un très beau réflexe pilomoteur se produit. Dans le voisinage il existe des zones dans lesquelles des points esthésiques sont mêlés avec des points anesthésiques, ou bien la piqure n'y est sentie que sous le coup d'excitations répétées comme par une sorte de sommation ; il est alors difficile de dire si la sensation intervient ou n'intervient pas dans la production du réflexe.

Le réflexe qu'on obtient par la piqure de la peau du thorax en zone sensible ou insensible remonte souvent sur le cou et la joue ; la malade, très sensible à la réaction, accuse un frissonnement dans la joue et le bras gauches.

Particularité encore plus intéressante : si on pique plusieurs fois l'hémithorax droit, même dans les zones hypoesthésiques, les piqures répétées produisent souvent une sensation assez vive et désagréable, surtout en arrière dans une région symétrique de la région insensible gauche, dont l'excitation produit une si belle réaction ; alors la malade accuse encore une sensation d'horripilation dans la joue gauche, le membre supérieur gauche, et il se produit une réaction pilomotrice très vive dans l'hémithorax, le bras, la joue

gauches, tandis que la réaction à droite est à peine ébauchée ou fait complètement défaut. Au lieu d'être homolatéral, le réflexe pilomoteur est *controlatéral* et il n'envahit pas toute la moitié gauche du corps : il est à peine apparent sur la paroi abdominale inférieure et sur le membre inférieur.

Si le fait de s'asseoir et de passer ensuite de la position assise dans le décubitus fait apparaître le réflexe, il semble que le contact ou la pression des épaules avec le plan du lit constitue la principale excitation réflexogène.

L'excitation locale de la peau ou de l'aréole est suivie des mêmes réactions à droite et à gauche.

Spontanément la malade nous a raconté que son côté gauche lui paraît souvent plus froid que son côté droit et elle a constaté que la main et le pied étaient réellement plus froids.

En appliquant la face dorsale des doigts sur le thorax, nous avons pu nous rendre compte plusieurs fois que l'hémithorax, le sein, la joue et l'oreille gauches étaient réellement plus froids ; la température n'a pas été prise mais la différence entre les deux côtés était suffisamment nette.

Au cours d'examen prolongés sur la malade, couchée, le torse complètement découvert jusqu'à la ligne inguinale, dans une chambre chauffée, nous avons remarqué que la main gauche se cyanose progressivement et devient plus froide. Au début la différence n'est appréciable qu'au niveau des ongles, de la face dorsale des doigts qui prennent une coloration lilas, puis la cyanose s'accroît, envahit la face dorsale de la main et le refroidissement augmente. Au bout d'une heure la différence entre les deux côtés est très sensible. La main droite est seulement un peu refroidie relativement au début de l'expérience, mais elle n'est pas cyanosée.

Le refroidissement porte non seulement sur l'hémithorax, mais encore sur l'hémicou, sur l'oreille, le moignon de l'épaule, l'avant-bras et la main. Sur le tronc la différence s'arrête à la limite de Dx et de Dxi. A la fin des examens le pied gauche est un peu plus froid et plus cyanosé.

La raie blanche ne peut être obtenue sur le thorax. La raie rouge obtenue par simple passage de l'ongle sur toute la hauteur du thorax est égale à droite et à gauche, elle apparaît et elle disparaît dans les mêmes délais (peut-être apparaît-elle un peu moins rapidement dans la région mammaire gauche ?). Elle diffuse assez loin de l'excitation.

Sur le même territoire thoracique que celui de la chair de poule, la main perçoit, en même temps qu'une diminution thermique, une moiteur assez marquée, surtout au niveau de la région mammaire. Elle remonte sur le cou, la face, exclusivement à gauche, et elle ne franchit pas en bas le territoire de Dxi inclus.

La main gauche a été toujours trouvée sèche au cours des examens ; il n'en est pas de même de la main droite : les piqûres de la région thoracique droite produisent constamment une sudation assez marquée dans la paume de la main droite et les espaces interdigitaux. Les extrémités digitales et la face dorsale de la main restent sèches. La même réaction sudorale apparaît quand la piqûre est appliquée sur la cuisse.

La moiteur de l'hémithorax gauche augmente au cours des examens, avec la répétition des excitations.

Epreuve à la pilocarpine (un centigramme en injection sous-cutanée). La sueur apparaît d'abord à gauche (thorax, aisselle, tempe) ; par contre la main droite sue davantage. La sueur apparaît ensuite, moins abondante, à droite sur la région sous-ombilicale de l'abdomen en Dx et Dxi ; quinze minutes plus tard la sueur remonte sur le thorax droit, puis elle envahit la main gauche. Vingt minutes après l'injection, la sueur est à peine apparente sur le sein droit. Trente minutes après l'injection la sueur n'a guère augmenté sur cette région ; elle manque sur les cuisses, elle est constatée sur la face dorsale des deux pieds. L'observation n'a pas été poursuivie au delà de ce délai.

La pigmentation du tronc remonte à peu près jusqu'au sein et descend jusqu'à Dxi, Dxi. Elle est bilatérale et symétrique.

La croissance des ongles est plus rapide sur la main gauche que sur la droite.

Cette observation se signale par la longue durée de l'évolution ; la

cyphose
tômes ;
plusieur
troubles
bleau sy
enfin pa
Avant
à soulig
noncé d
cette m
nerveux
domine
pendan
dans u
doulou
L'obs
en mé
parable

Onse
jerine, I
dorsale.
sensatio
du côté
culaire
ment vi
éternua
augmen
de doule
la main
étaient
membres
l'hémith
A cet
au bras
fibrilla
Une
ligne b
de la m
se prob
bras et
à la m
cinq do
selle, a
jusqu'
Les
V, VI,
et en a

(1)
de No
Mas

cyphoscoliose a précédé de plusieurs années l'apparition des autres symptômes; ce fait n'est pas exceptionnel, et M. Foix en a rapporté récemment plusieurs exemples (Soc. de Neur., janvier 1922); par la précocité des troubles sphinctériens et la place importante qu'ils occupent dans le tableau symptomatique avec les douleurs très vives à caractère de brûlure; enfin par la présence de troubles sympathiques d'un ordre un peu spécial.

Avant d'aborder ce dernier point, il semble qu'il y ait quelque intérêt à souligner l'intensité des douleurs qui atteint un degré extrêmement prononcé dans quelques cas de syringomyélie, c'est elle qui a fait adresser cette malade chez un spécialiste et qui a attiré l'attention vers le système nerveux. Ces douleurs peuvent être si tenaces, si précoces, si vives qu'elles dominent en quelque sorte la situation et donnent à la maladie au moins pendant une période plus ou moins longue une allure spéciale comme dans une observation publiée par Raymond et Lhermitte. C'est la forme douloureuse de la syringomyélie (1).

L'observation suivante est particulièrement intéressante à cet égard, en même temps qu'au point de vue des troubles sympathiques très comparables à ceux qui ont été constatés chez notre première malade.

OBSERVATION II. — M^{me} Ros... a été présentée à la Société de Neurologie par MM. Dejerine, Leenhard et Norero en 1905 comme un type de névralgie radiculaire cervico-dorsale. L'affection avait débuté un an et demi auparavant, vers l'âge de 30 ans, par des sensations de picotement et de tiraillement derrière l'oreille et l'angle de la mâchoire du côté droit. La malade se rendait compte que l'oreille, le cou et la surface rétroauriculaire droite étaient insensibles. Elle éprouvait en même temps une douleur extrêmement vive dans la moitié droite du cou et dans le membre correspondant, lorsqu'elle ténua, douleur qui s'atténua par la suite, puis disparut à mesure que l'anesthésie augmentait. Lorsqu'elle fut examinée par M. Dejerine et ses élèves, elle souffrait encore de douleurs extrêmement vives sous forme d'élançements dans le membre supérieur droit, la main s'engourdissait; par la suite elle s'affaiblit et devint maladroite. Les symptômes étaient exclusivement limités à la moitié droite de la tête et du cou, du thorax et au membre supérieur correspondant. Aucun symptôme sur le membre supérieur gauche, l'hémithorax gauche, l'abdomen, les membres inférieurs.

A cette époque la force musculaire était diminuée dans le membre supérieur, davantage au bras et à la main; l'atrophie musculaire faisait défaut de même que les contractions fibrillaires; la main droite était plus froide, souvent violette et marbrée.

Une zone d'anesthésie complète comprenait le côté droit du crâne, en arrière de la ligne biauriculaire, la nuque jusqu'aux vertèbres, l'ourlet et le lobule de l'oreille, l'angle de la mâchoire, et elle s'étendait sur le cou presque jusqu'à la ligne médiane. Cette zone se prolongeait sur le moignon de l'épaule plus en avant qu'en arrière et occupait au bras et à l'avant-bras le côté externe et toute la face postérieure, moins le quart interne, à la main toute la face postérieure et de plus la face antérieure des phalanges des cinq doigts. Le reste du membre était le siège d'une hypoesthésie qui s'étendait à l'aiselle, au sein qu'elle recouvrait en partie. En arrière elle descendait en s'affaiblissant jusqu'à l'angle inférieur de l'omoplate.

Les troubles de la sensibilité étaient donc répartis dans le domaine des II, III, IV, V, VI, VII, VIII cervicales, et la I dorsale, se prolongeant en avant jusqu'à la V dorsale et en arrière jusqu'à la VII.

(1) RAYMOND et LHERMITTE. *Sur un cas de Syringomyélie à type douloureux*. Soc. de Neurologie, 7 juin 1906.
Masson et C^{ie}, édit. Paris, 1922.

L'anesthésie portait sur la sensibilité tactile douloureuse et thermique, la barthésie ; le sens des attitudes était conservé, le sens stéréognostique légèrement touché, surtout pour les objets de petites dimensions. La sensibilité au diapason était très altérée. Pas d'incoordination. Tous les réflexes tendineux étaient abolis au membre supérieur droit, normaux à gauche.

Le diagnostic fut alors : névrite radiculaire cervico-dorsale, prédominant sur les racines postérieures. L'origine spécifique était assez vraisemblable (deux fausses couches, l'une de 7 mois, l'autre de 3 mois).

Cette malade fut revue par nous en 1910 et notre attention fut attirée par la présence de quelques nouveaux symptômes, l'extension des troubles de la sensibilité sur le tronc, l'exagération des réflexes et le clonus bilatéral aux membres inférieurs, la dissociation syringomyélique de la sensibilité, symptômes qui permettaient d'affirmer que le processus morbide n'était pas resté exclusivement radiculaire, mais s'était étendu aux centres nerveux. Nous avons revu cette malade plusieurs fois au cours des années 1915-1916-1917-1918 ; elle venait consulter pour des céphalées extrêmement pénibles. Les algies du membre supérieurs s'étaient au contraire considérablement atténuées. L'état ne se modifia guère au cours de ces divers examens (en 1918 elle partit pour l'Amérique et depuis elle a été perdue de vue) : il suffira donc de résumer la dernière observation en soulignant les modifications qui se sont produites et les symptômes dont l'apparition met définitivement en cause le système nerveux central :

Les symptômes prédominants toujours dans le membre supérieur droit, l'hémithorax droit et l'hémite droite.

Le membre supérieur droit est plus faible que le gauche et la différence se fait davantage sentir pour les doigts que pour la main, pour la main que pour l'avant-bras. Les mouvements de l'épaule sont normaux. Ce sont les mouvements d'écartement et de rapprochement des doigts, l'extension des dernières phalanges qui sont le plus affaiblis, l'opposition du pouce et de l'auriculaire est insuffisante. L'extension de la main est un peu plus prise que la flexion. Le membre supérieur droit est plus maigre que le gauche ; l'émaciation est masquée en partie par l'adipose.

Les deux dernières phalanges des deux derniers doigts sont en flexion permanente, les premières phalanges en hyperextension. Hypotonie des extenseurs du poignet ; au contraire l'avant-bras est moins facilement rapproché du bras et l'extension complète du coude rencontre quelque résistance, due en grande partie à l'épaississement de la peau, conditionnée lui-même par les cicatrices de nombreuses injections de morphine.

Réflexes tendineux et périostés abolis ; secousse musculaire mécanique bonne et même assez vive pour tous les muscles, sauf pour les interosseux et hypohénar.

Anesthésie totale pour tout le membre supérieur droit (sensibilité superficielle et profonde).

Les troubles de la sensibilité s'étendent à toute la moitié droite du cou. Anesthésie de la moitié droite de la tête en arrière de la ligne auriculaire (anesthésie totale pour la température et la piqure, hypoesthésie pour le tact) ; en avant de la ligne biauriculaire, hypoesthésie pour tous les modes ; un seul territoire reste complètement épargné : le pourtour du conduit auditif externe et la partie adjacente de la conque.

Sur l'hémithorax droit, les troubles sensitifs sont plus étendus qu'ils ne l'étaient il y a 13 ans, ils descendent jusqu'au pli inguinal et affectent tous les modes. L'anesthésie existe également sur la moitié droite de la langue.

Les troubles de la sensibilité ont ainsi débordé sur le domaine du trijumeau. La pénétration bulbaire est encore démontrée par l'hémiatrophie linguale, par le nystagmus rotatoire qui apparaît dans l'orientation du regard vers la droite. Le voile du palais est paralysé avec une prédominance marquée pour la moitié droite, les liquides refluent par le nez, peut-être moins souvent dans ces derniers temps que pendant les années précédentes. Enfin la voix est bilonale, et bien qu'on n'ait pu pratiquer un examen laryngoscopique, l'existence d'une paralysie laryngée n'est pas douteuse.

Le côté droit n'est pas seul affecté. Les réflexes tendineux et périostés sont abolis sur le membre supérieur gauche ; sensibilité à la piqure et à la température diminuée

sur toute la hauteur jusqu'à la limite inférieure de la IV^e racine cervicale. Tact épargné ainsi que la sensibilité articulaire.

Sur l'hémithorax gauche, la sensibilité thermique et douloureuse est altérée depuis le territoire de la II^e racine dorsale jusqu'à celui de la X^e ; la sensibilité tactile n'est prise qu'à partir de la V^e dorsale, tandis qu'elle est encore diminuée dans le territoire de Dxi et Dxi¹.

Les vibrations du diapason ne sont pas perçues de la II^e à la XII^e côte, à peine perçues sur l'omoplate.

Membre inférieur droit faible et maladroit, le talon est appliqué avec moins d'assurance sur le genou gauche. Les réflexes tendineux et osseux sont exagérés du même côté ; une ébauche de clonus est obtenue.

TROUBLES SYMPATHIQUES. — Quand la malade se découvre, la chair de poule fait complètement défaut sur l'hémithorax droit, tandis qu'elle est très manifeste à gauche, en particulier au niveau de la région mammaire. En outre, le réflexe mamilloréolaire est très vif et les excitations de la peau au voisinage du mamelon le font apparaître immédiatement. Le tonus pilomoteur est plus fort sur le membre supérieur gauche où les poils sont constamment en demi-érection. La réaction pilomotrice locale est plus marquée à gauche.

Les deux mains sont froides et cyanosées. Température asymétrique, habituellement plus basse sur la main droite, mais elle devient parfois plus chaude.

Dermographisme beaucoup plus accentué sur le sein gauche que sur le sein droit.

Sudation de la face limitée au côté gauche. Sudation permanente sur l'hémithorax gauche, depuis la limite supérieure de Dv jusqu'à la limite inférieure de Dxi. (L'aisselle gauche sue davantage. Dans la même région, la peau est plus froide, le tégument est plus pigmenté d'un côté que de l'autre.

Des amas crayeux se sont déposés sur les ongles des deux mains, davantage sur les deux premiers doigts de la main gauche. Les ongles de la main droite auraient été creusés de stries, qui ont presque complètement disparu.

Les troubles sympathiques au cours de la syringomyélie sont décrits dans tous les ouvrages classiques ; la plupart des auteurs y font rentrer les hyperémies actives et passives, les anémies, les œdèmes, la main succulente, les hyperidroses et les anidroses, le dermatisme, etc.

Conformément au but que nous nous sommes proposé, nous n'envisageons que les phénomènes qui sont susceptibles d'être interprétés comme un trouble des réflexes (affaiblissement, exagération, asymétrie).

Les réflexes pilomoteurs n'ont guère attiré l'attention des cliniciens ; les examens de l'appareil pileux n'ont eu pour résultat que de mettre en évidence des faits qui se rapportent à la croissance ou à la chute des poils, à leur changement de couleur (alopécie en aires, hypertrichose en rapport avec le côté le plus ou moins malade). Les réactions pilomotrices, la chair de poule ne sont signalées qu'exceptionnellement et encore la réaction au lieu de l'excitation ou réaction locale n'est-elle guère distinguée du réflexe provoqué par une excitation à distance.

Au cours de l'examen clinique, l'attention peut être attirée par la permanence ou le retour fréquent de la chair de poule dans une région déterminée, toujours la même, bien qu'aucune excitation apparente n'ait été appliquée à la surface du corps. On est tenté d'en déduire que le tonus des muscles pilomoteurs est exalté, expression qui désigne un état assez complexe, dans lequel intervient peut-être l'irritabilité excessive d'un segment plus ou moins haut de la colonne sympathique, occasionnée

par la lésion elle-même, et aussi une excitation périphérique qui met en jeu cette irritabilité. L'exaltation du tonus doit être alors envisagée comme une exaltation réflexe ; ce qui semble bien démontrer que ces chairs de poule partielles doivent être considérées comme des réflexes, c'est qu'en réalité il est rare qu'elles persistent indéfiniment avec la même intensité, c'est qu'elles reviennent par poussées qui ne sont très vraisemblablement spontanées que d'apparence, puisqu'après avoir multiplié les épreuves, on finit par surprendre un certain nombre d'excitations qui les déclenchent à coup sûr. On sait d'autre part que de telles poussées se produisent au cours d'un certain nombre d'affections, telles les paraplégies par traumatisme grave de la moelle, et que sous leur spontanéité, leur automatisme, se dissimule une excitation assez banale, qu'elle prenne son origine à la périphérie (excitations superficielles et profondes) ou même dans les viscères (contraction vésicale, intestinale). La multiplicité des causes périphériques, centrales, psychoémotives qui sont susceptibles d'intervenir, est un des éléments à la fois les plus intéressants et les plus déconcertants de cette étude, parce qu'il n'est pas toujours possible de rapporter une réaction à sa véritable cause, la réactivité est elle-même si individuelle et si occasionnelle ! On touche là aux processus si mystérieux et si complexes de la vie végétative.

La topographie qu'affectent ces poussées régionales est parfois assez particulière ; elles n'envahissent pas d'emblée le territoire qu'elles doivent recouvrir, elles se manifestent d'abord par îlots disséminés qui se fusionnent ensuite, et lorsqu'elles disparaissent, des îlots semblables persistent plus longtemps. Il en est de même lorsque la réaction n'est plus spontanée, mais provoquée. D'ailleurs cette disposition insulaire est un fait assez banal, qui se rencontre chez des individus indemnes de toute affection organique du système nerveux au début de la réaction.

Il serait intéressant d'être renseigné sur les lois qui président normalement à la disposition de ces îlots ; sont-ce toujours les mêmes qui apparaissent les premiers ou disparaissent les derniers ? Ils sont comparables aux taches qui marquent sur le cou, la poitrine ou les membres, l'apparition ou la disparition de ces érythèmes dits de la pudeur, que l'on voit survenir chez quelques sujets, plus souvent chez la femme, au cours de l'interrogatoire ou de l'examen et qu'il serait plus judicieux d'appeler psycho-affectifs. Dans le cas où ces îlots de chair de poule auraient une distribution constante, ne pourrait-on pas les considérer comme des territoires jouissant d'une réactivité plus grande : Vulpian s'était posé la même question à propos des placards érythémateux.

Ces réactions en îlots se manifestent après section de la moelle aussi bien dans les parties qui sont en rapport avec l'encéphale (réflexe encéphalique) que dans celles qui en sont séparées (réflexe spinal) : les îlots se rencontrent alors de préférence à la limite des réactions, à la limite inférieure du réflexe encéphalique, à la limite supérieure du réflexe spinal, et parfois, quelque longue ou vive que soit l'excitation, les places vides ne sont pas comblées par les grains de chair de poule. C'est pourquoi

l'hypoth
zones
conséqu
moteurs

La tr
éteinte
pas un
paraplé
tomyéli
tion Ro
qu'elle s
dans un
patholo

Lorsq
— on
propag
est rig
syringo
montre
en tota
tandis
descend
moelle

L'arr
colonne
spinal
tation
quelqu
relation
atteint
sembla
duire p

Ces
syringe
notion
du pro

Les
réflexe
accom
nels cl
tiels p
facilen
que le
sensib

(1) L.
la suite

l'hypothèse que les parties qui réagissent plus tardivement sont des zones moins excitables est assez plausible ; l'hyporéflexie n'est pas la conséquence d'une hypoexcitabilité périphérique des muscles pilomoteurs, mais d'une hypoexcitabilité du centre nerveux correspondant.

La très longue persistance de quelques ilots, alors que la réaction est éteinte partout ailleurs (de plusieurs secondes à plusieurs minutes), n'est pas un phénomène banal ; nous l'avons observé, non seulement chez des paraplégiques par blessure de guerre, mais encore dans un cas d'hématomyélie, dans plusieurs cas de syringomyélie, entre autres l'observation Ros... résumée plus haut. La disposition en ilots de la chair de poule, qu'elle soit spontanée d'apparence ou provoquée, en tout cas *persistante* dans un territoire restreint et toujours le même, est un phénomène pathologique, et se rencontre assez fréquemment dans la syringomyélie.

Lorsque le réflexe pilomoteur est déclenché par une excitation cervicale, — on peut admettre que l'excitation partie des centres supérieurs se propage de haut en bas aux divers étages de la colonne sympathique — il est rigoureusement symétrique chez un sujet normal. Chez quelques syringomyéliques le réflexe cervical n'est pas symétrique, soit qu'il se montre plus précoce, plus fort ou plus persistant d'un côté que de l'autre, en totalité ou en partie, soit qu'il s'arrête d'un côté à un certain niveau, tandis que de l'autre côté il couvre tout l'hémicorps, comme si la voie descendante suivant laquelle se propage l'excitation centrifuge dans la moelle était interrompue quelque part (voir le cas Hu..., page 163) (1).

L'arrêt du réflexe à tel ou tel étage radiculaire n'implique pas que la colonne sympathique soit interrompue ou disparue dans tout le segment spinal qui correspond à la zone d'aréflexie ; il indique seulement que l'excitation n'est pas transmise plus bas. En effet, le réflexe peut être obtenu quelquefois dans cette zone en excitant un autre point de la peau en relation plus directe avec elle, ce qui a été constaté chez Gabr..., page 163, atteint d'hématomyélie, chez Len..., page 163 : ce réflexe partiel est vraisemblablement un réflexe exclusivement spinal, puisqu'il peut se produire par excitation dans une région anesthésique.

Ces réflexes partiels qui se rencontrent assez fréquemment dans la syringomyélie sont très souvent asymétriques, et le fait concorde avec les notions que nous possédons sur les irrégularités, les caprices anatomiques du processus syringomyélique.

Les réflexes partiels sont comparables dans une certaine mesure aux réflexes spinaux de défense, et d'ailleurs le réflexe spinal pilomoteur peut accompagner les mouvements réflexes de défense qui ne sont pas exceptionnels chez les syringomyéliques (obs. de Jacks..., page 162). Les réflexes partiels présentent encore cette particularité un peu paradoxale d'être plus facilement provoqués par des excitations appliquées en zone anesthésique que le réflexe encéphalique sur le côté sain par des excitations en zones sensibles.

(1) Le *Réflexe pilomoteur*, Masson, éditeur, 1921. Plusieurs renvois seront faits par la suite à ce travail.

Il est presque superflu de rappeler que le territoire dans lequel s'est produit le réflexe partiel correspond assez exactement à celui dans lequel apparaît spontanément la chair de poule. (Obs. Coll.)

Le réflexe partiel ne paraît pas toujours impliquer une irritabilité exagérée ou une irritation permanente de la colonne sympathique; en effet, chez notre première malade (Coll...) le réflexe par excitation cervicale est parfaitement symétrique sur les deux côtés, et cependant le réflexe partiel ne s'obtient que sur l'hémithorax gauche et avec une très grande intensité. En outre, il peut ne pas apparaître quand l'excitation est appliquée sur un segment radiculaire et apparaître lorsque l'excitation est appliquée sur le segment sus ou sous-jacent, comme cela se présente chez la même malade. Les racines qui recueillent les excitations parties de la périphérie peuvent être interrompues à leur pénétration dans la moelle, dans ce cas le réflexe est impossible; ou bien ces excitations sont transmises jusqu'à la substance grise, mais elles sont arrêtées au delà, elles ne suivent plus les voies de conduction habituelle, c'est pourquoi elles ne sont plus perçues; l'excitation se propage alors par diffusion jusqu'à la colonne sympathique du même côté. Ces territoires dont l'excitation produit un réflexe pilomoteur localisé sont quelquefois très limités; loin d'occuper tout un segment radiculaire, ils n'en occupent qu'une portion, un flot plus ou moins vaste, situé en avant, en arrière, latéralement. Chez un syringomyélique revu il y a quelques jours, la chair de poule ne s'obtient sur la partie voisine du thorax et le membre supérieur homolatéral — davantage sur l'épaule — qu'en piquant ou en grattant la peau entre le bord spinal de l'omoplate et la colonne vertébrale. La chair de poule apparaît d'abord par flots et disparaît de même.

Le réflexe encéphalique peut être troublé chez les syringomyéliques pour des raisons diverses; la dissociation de la sensibilité fréquente, mais inconstante, permet de comprendre pourquoi des excitations d'un certain ordre, appliquées dans une région déterminée, déclenchent un réflexe, tandis que des excitations de qualité différente ne le provoquent pas. Ce n'est d'ailleurs pas tant la qualité de l'excitation qui déclenche le réflexe que son caractère affectif, horripilogène; même chez un sujet normal, la piqure est souvent moins horripilogène que le contact. Chez quelques malades, les excitations doivent être répétées au même endroit pour produire la réaction, comme si l'excitation avait besoin d'être renouvelée pour être perçue ou pour devenir horripilogène. La sommation est nécessaire.

Parmi les modifications subies par les réflexes chez notre première malade, l'existence d'un *réflexe croisé* est une des particularités les plus curieuses. Nous avons eu déjà l'occasion d'observer le phénomène chez un hématomyélique (Gab...), mais comme il est exceptionnel, nous nous étions méfié qu'une cause d'erreur ne se soit glissée au cours des examens et qu'une excitation homolatérale ait pu échapper à notre vigilance. Au cours d'épreuves poursuivies avec le plus grand soin, le réflexe croisé avait persisté: s'il restait inexplicable, son authenticité

ne para
nous so
qu'au
glisse à

Le r
l'influen

L'expli
loureuse

réflexe

Ce réflexe

réflexe

excitati

quées c

normal

poule a

certain

arrêtée

senter

des ra

cellules

fibres

antéroi

syringe

grise d

se perc

pondan

à celle

téral,

Les

variab

sont é

(page

la réa

Il n

page 1

raitre

très s

une p

La ch

de la

des r

du de

nomè

par le

la cha

provo

ne

ne paraissait pas douteuse. Prévenu par ces premières observations, nous nous sommes attachés à placer notre malade dans des conditions telles qu'aucune autre excitation que celle que nous voulions provoquer ne se glisse à notre insu dans l'épreuve.

Le réflexe croisé s'est produit alors avec une telle régularité sous l'influence de la même excitation qu'il ne peut subsister aucun doute. L'explication reste difficile d'autant plus que l'excitation est sentie dououreusement et qu'elle ne provoque à droite (du même côté), aucun réflexe ou un réflexe insignifiant. L'hypothèse suivante peut être faite. Ce réflexe controlatéral ne semble pas devoir être considéré comme un réflexe encéphalique mais plutôt comme un réflexe spinal. Quoique les excitations soient senties et même péniblement senties, elles sont appliquées dans une région où la sensibilité ne peut être considérée comme normale; il est nécessaire qu'elles soient répétées pour que la chair de poule apparaisse. Il est vraisemblable que dans la série des piqûres, un certain nombre n'atteignent pas le seuil de la conscience et qu'elles sont arrêtées quelque part dans la moelle. Voici comment on peut se représenter la voie parcourue par le réflexe. On admet que parmi les fibres des racines postérieures un certain nombre se terminent autour des cellules de la base de la corne postérieure et que de ces cellules partent des fibres qui suivent la commissure pour monter ensuite dans le cordon antérolatéral croisé. Ces fibres peuvent être interrompues par les lésions syringomyéliques ou hématomyéliques à leur passage dans la substance grise controlatérale et au voisinage de la corne latérale. L'excitation se perd ainsi dans la substance grise et se transmet au secteur correspondant de la colonne sympathique. Cette explication est très comparable à celle qui a été proposée plus haut à propos du réflexe partiel homolatéral, mais bien entendu à titre de simple hypothèse.

Les réactions locales par excitation directe des fibres lisses sont assez variables d'un sujet à l'autre. Parfois comme chez M^{me} Col... les réactions sont égales, symétriques, de durée et d'intensité normales; chez Jack... (page 162), le dermatographe par pression apparaît facilement et la réaction pilomotrice locale persiste un certain temps.

Il n'en est pas toujours ainsi; chez un autre syringomyélique (Hu..., page 163), le simple contact avec la peau de la paroi thoracique fait apparaître au point touché une plaque de chair de poule dont les grains sont très saillants et persistent très longtemps; simultanément apparaît une plaque de dermatographe (rouge) qui persiste également et s'étend. La chair de poule diffuse ensuite dans le voisinage comme si la congestion de la peau exerçait une action excitante sur les pilomoteurs. L'exagération des réactions pilomotrices locales n'est pas toujours liée à une exagération du dermatographe, mais il semble exister un rapport entre les deux phénomènes dans d'autres affections que la syringomyélie. Chez un paraplégique par lésion transverse de la moelle (vraisemblablement une compression), la chair de poule apparaît facilement sur les membres paralysés, quand on provoque les mouvements de défense des membres inférieurs. Chaque

pincement de la peau laisse une plaque de dermatographie très marquée, la peau devient rouge, se surélève, puis la chair de poule apparaît dans l'aire de la plaque ; lorsque la rougeur a disparu, la chair de poule persiste encore et la peau conserve à ce niveau un aspect gaufré tout à fait caractéristique. Les grains de chair de poule augmentent de nouveau quand on provoque des mouvements de défense des membres inférieurs. Par conséquent la chair de poule paraît être influencée, dans certaines conditions, par le dermatographe, et le fait n'a rien de surprenant ; lorsqu'un membre a été anémié par application de la bande d'Esmarch, au moment où la constriction est levée, le sang afflue dans les régions exsangues et en même temps il se produit une chair de poule intense. Cependant les relations du dermatographe et de la chair de poule ne se présentent pas toujours sous le même aspect comme nous avons pu nous en assurer au cours de nombreuses observations. L'interprétation de ces phénomènes est extrêmement délicate et doit être réservée.

Si on envisage d'autre part les rapports du dermatographe et des réflexes pilomoteurs, indépendamment de l'action locale qu'ils exercent l'un sur l'autre, on constate parfois entre eux quelque relation. Il existe des asymétries dans le dermatographe comme dans le réflexe pilomoteur, mais l'étude de cette question doit être reprise à cause des variations qu'on peut observer dans le dermatographe d'un moment à l'autre, d'un jour à l'autre. Chez notre malade (Coll...) l'asymétrie du dermatographe n'a pu être constatée tandis que l'asymétrie du réflexe pilomoteur était très nette ; elle a été au contraire mentionnée chez Jack... (page 162) et Gab... (page 164) et retrouvée encore chez une autre malade.

Cet examen est plus difficile qu'il ne paraît au premier abord : les résultats doivent être contrôlés plusieurs fois et interprétés avec beaucoup de prudence à cause des influences multiples qui peuvent intervenir.

Le réflexe mamillaire subit des modifications du même ordre que le réflexe pilomoteur ; chez Coll..., l'aréole est constamment fripée et le mamelon saillant du côté gauche, toutes les incitations qui déclenchent le réflexe pilomoteur, qu'elles soient appliquées à droite ou à gauche, déclenchent en même temps le réflexe mamillaire, réflexe homolatéral et controlatéral. La même constatation a été faite chez Ros... Cette règle n'est pas absolue ; nous avons eu l'occasion de revoir récemment une malade atteinte de syringomyélie qui a été présentée à la Société de neurologie (6 février 1913) (il existait alors chez elle une hémihypéridrose droite) ; la piqure appliquée sur la région thoracique gauche fait apparaître du même côté, sur le sein, des plaques de chair de poule dont les grains sont très saillants ; cependant la zone qui entoure le mamelon en est dépourvue ; le mamelon et l'aréole ne réagissent pas.

Les poussées de chair de poule spontanées doivent donc attirer l'attention vers la substance grise de la moelle, qu'elles ne couvrent partiellement qu'une moitié du corps ou qu'elles soient bilatérales et presque toujours asymétriques. Nous avons eu l'occasion d'observer à l'hôpital des Invalides en 1918 un malade qui présentait des poussées ansérines très intenses,

associée
sudor
par M
montré
mation
existait
segmen

L'asy
et d'int
qui lais
situatio
nique
la force
comme
constat
elle ap
(exame
à l'air)
est la
main g
que po
la main
le cou

Les
conditi
hypoth
refroid
d'une
pensé
causé
du mē
une po
que l'a
rature
excitat
à prod
l'asym

Nou
malad
de la
à de g
Le réf
verses
était
région
pas se

associées à des troubles des réflexes pilomoteurs, à une hypersécrétion sudorale et à des troubles vasomoteurs. L'examen anatomique publié par Mme Dejerine et Jumentié (Soc. de Neurologie, 3 novembre 1901) a montré la présence dans la moelle d'une tumeur épendymaire avec formation de cavités occupant plusieurs segments spinaux. En outre, il existait un foyer de myélomalacie dans la région de transition entre les segments spinaux DII et DIII.

L'asymétrie thermique est fréquente chez les syringomyéliques. Banale et d'interprétation complexe quand elle est associée à un état paralytique qui laisse l'un des membres dans un état d'inactivité relative et dans une situation déclive, elle devient plus intéressante quand l'asymétrie thermique est constatée sur les membres supérieurs ou inférieurs, tandis que la force musculaire et les réflexes sont eux-mêmes égaux et symétriques, comme c'est le cas pour Coll... Chez elle, l'asymétrie thermique n'est pas constante, elle manque où elle est à peine perceptible au début d'un examen, elle apparaît lorsque les examens se prolongent et que les expériences (examen de la sensibilité, provocation de réflexes pilomoteurs, exposition à l'air) se multiplient. Plus longue est la durée de la séance, plus grande est la différence entre la température du début et celle de la fin sur la main gauche, plus grande est l'asymétrie aussi bien pour la coloration que pour la température. La différence est toujours plus grande pour la main que pour le pied ; elle est encore très appréciable pour le thorax, le cou et l'oreille.

Les deux côtés du corps se trouvant constamment dans les mêmes conditions d'immobilité, d'exposition à la température ambiante, diverses hypothèses peuvent être faites pour expliquer l'asymétrie : par exemple le refroidissement du côté gauche serait envisagé comme la conséquence d'une vasoconstriction par exposition à l'air et par immobilité, non compensé par les actions vasodilatatrices, ou bien le refroidissement serait causé au moins en partie par une exagération de la réflectivité vasomotrice du même côté. Dans l'un comme dans l'autre cas, il faut faire intervenir une perturbation des réflexes. Cette hypothèse est d'autant plus fondée que l'asymétrie est à peine apparente quand on s'informe de la température avant de commencer l'examen ; il est très vraisemblable que les excitations appliquées sur le tronc (piqûre, tube de glace, etc.) contribuent à produire l'asymétrie thermique de même qu'elles contribuent à produire l'asymétrie pilomotrice.

Nous avons présenté à la Société de Neurologie, le 3 mars 1921, un malade atteint de syringomyélie, particulièrement intéressant à cause de la présence de mouvements involontaires dans le bras gauche associés à de gros troubles de la sensibilité et à des fourmillements dans la main. Le réflexe pilomoteur était asymétrique, plus vif sous l'influence de diverses excitations dans le côté gauche. La température des extrémités était habituellement symétrique. Le pincement répété au niveau de la région axillaire (particulièrement désagréable à ce niveau) ne produisait pas seulement une recrudescence de fourmillements dans la main gauche,

il provoquait encore un abaissement thermique très sensible, en même temps qu'une accentuation des mouvements involontaires au bout de quelques secondes. L'expérience a été renouvelée plusieurs fois et a toujours fourni les mêmes résultats.

La réflectivité de l'appareil vasomoteur est justiciable d'investigations semblables à celles qui ont été instituées pour les pilomoteurs, mais il n'est pas douteux que l'étude n'en soit plus difficile et plus longue. Elle n'en sera peut-être pas moins fructueuse.

Il existe un certain parallélisme entre la surréflectivité pilomotrice et l'asymétrie thermique provoquée ainsi que l'hyperidrose. Dans plusieurs cas de paralysie totale avec blessure de la moelle, notre attention avait été retenue par la possibilité d'obtenir l'hyperidrose, une chair de poule intense et un abaissement thermique en provoquant des mouvements de défense. Chez quelques blessés dont la température était un peu différente sur les deux membres inférieurs, les mouvements spontanés étaient aussi plus accentués sur le membre le plus froid et le plus moite, et la provocation des mouvements de défense accentuait toutes les différences habituellement observées dans le système sympathique. Cette concordance existait également chez le malade dont l'observation a été publiée par M^{me} Dejerine et Jumentié.

Toutefois cette concordance pilomotrice, vasomotrice et sudorale n'est pas constante dans toutes les affections du système nerveux ; ces trois ordres de réactions peuvent être troublés chez le même malade, dans les mêmes parties du corps, mais pas toujours simultanément, l'hyperidrose n'apparaît pas toujours en même temps que les autres réflexes. La topographie de ces troubles n'est pas toujours absolument la même pour les divers modes de la réflectivité sympathique. Il faut compter non seulement avec la réactivité générale du système sympathique, mais aussi avec les réactivités locales, la réactivité propre à chaque élément anatomique, leur excitabilité élective.

Si les centres vasomoteurs sont très voisins des centres pilomoteurs pour la même partie du corps, il est généralement reconnu que les premiers s'étagent sur une plus grande hauteur que les autres dans la moelle. Pour expliquer la grande variabilité d'un cas à l'autre, ne faut-il pas aussi faire entrer en ligne de compte la gravité et la répartition des lésions, l'atteinte ou l'intégrité de tel ou tel système de fibres, etc...

L'existence des troubles sudoraux, anidrose, hyperidrose, dans la syringomyélie est trop connue pour que nous nous y arrêtons ; elle est mentionnée dans un très grand nombre d'observations. Le phénomène qui à cet égard se rapproche davantage des réflexes pilomoteurs est l'apparition ou l'augmentation de la sueur limitée à un territoire déterminé dans certains cas de syringomyélie sous l'influence des mêmes excitations périphériques. La sueur se comporte alors avec toutes les apparences d'un réflexe ; cette surréflectivité sudorale était manifeste chez notre malade (Coll...), non seulement la sueur augmentait sur la moitié gauche du corps au cours de l'examen et sous l'influence des excitations, mais

les piqûres du côté droit produisaient une sudation locale dans la main droite, qui par la rapidité de son apparition, par son augmentation ou sa réapparition à chaque excitation nouvelle en imposait pour un véritable réflexe ; réflexe asymétrique et singulier, puisque les mêmes excitations appliquées sur le côté gauche du thorax ne déterminaient aucune sudation de la main gauche, tandis que la sueur augmentait sur l'hémithorax gauche. L'apparition tardive et la très faible intensité de la sudation sous le sein droit après injection de pilocarpine n'est-elle pas explicable à son tour par des lésions en évolution dans la substance grise du côté droit ?

Comme le réflexe pilomoteur et le réflexe vasomoteur se comportent souvent de la même manière, on peut se demander si le parallélisme des réactions n'est pas l'indice d'une certaine subordination de l'un à l'autre. Des modifications vasomotrices analogues à celles qui sont observées dans la peau ne se produisent-elles pas dans la moelle et n'est-ce pas en partie par leur intermédiaire (surtout dans la syringomyélie où les vaisseaux sont parfois si sérieusement atteints) que se transforme à son tour l'irritabilité des centres pilomoteurs et par suite leur réflectivité ? Simple hypothèse qui a pour but de souligner la complexité du problème et les questions multiples qui doivent être posées.

En résumé, la réflectivité sympathique est troublée de deux manières au cours de la syringomyélie : les réflexes qui s'observent normalement s'exagèrent ou diminuent ou disparaissent ; des réflexes nouveaux apparaissent. A ce point de vue, il en est de la réflectivité sympathique comme des réflexes observés dans le domaine de la musculature striée.

Ces variations de la réflectivité se traduisent souvent par une asymétrie ou des bizarreries dans les réactions qui ne sont pas dénuées de signification sémiologique ou diagnostique. Pour mieux les surprendre, c'est par une exploration du système sympathique que doit commencer tout examen méthodique du système nerveux ; il suffit de voir et de toucher rapidement la peau dans les parties symétriques pour être renseigné grossièrement il est vrai, mais suffisamment sur le fonctionnement du système sympathique cutané (vasomoteur, pilomoteur, sueur). En renouvelant cette épreuve à plusieurs reprises au cours des examens, on a quelque chance de saisir dès leur apparition les anomalies et les asymétries des réflexes et d'en découvrir les éléments provocateurs.

Les modifications de la réflectivité sympathique sont complexes anatomiquement et physiologiquement pour les raisons déjà indiquées au début de cet article. Ce ne sont pas seulement les lésions de la substance grise, de la corne latérale qui entrent en jeu, mais encore les lésions des racines, des cornes postérieures, des fibres cordonales, les conditions anatomiques et physiologiques de la vascularisation, les troubles de la sensibilité.

En sériant les épreuves, on réussira sans doute à fixer la part qui revient à chacun de ces éléments dans l'apparition des désordres de la réflectivité sympathique.

III

SUR UN CAS DE SECTION COMPLÈTE DE LA MOELLE DORSALE PAR CONTUSION DIRECTE. — ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE

PAR

A. BOISSEAU, J. LHERMITTE et L. CORNIL

Le tableau clinique de la transection complète de la moelle dorsale autrefois aux lignes si simples et parfaitement immuables a été considérablement modifié par l'expérience de la guerre. Les recherches que celle-ci a suscitées de la part de l'un de nous (1) avec H. Claude et G. Roussy, de Head et Riddoch en particulier, ont montré que la section totale de la moelle présentait non seulement une physionomie changeante en rapport avec la récupération des fonctions élémentaires du tronçon spinal inférieur, mais encore que l'activité automatique et réflexe du segment sous-lésionnel s'exprimait par une série de manifestations du plus grand intérêt physiologique. L'observation que nous rapportons aujourd'hui est un nouvel exemple de la variabilité et de la complexité du tableau clinique de la transection de la moelle dorsale ; mais, de plus, ce fait nous permet de préciser certains symptômes. Telle est la raison qui nous autorise à le publier.

Observation. — Be... Urbain, âgé de 23 ans, cultivateur, fut blessé le 23 juin 1918 à Châtillon, étant dans une tranchée de départ avant l'attaque. Perte immédiate de connaissance pendant 5 minutes environ. Paraplégie complète immédiate avec rétention des urines. Le blessé fut sondé le lendemain, les urines recueillies n'étaient pas sanglantes. Rétention des matières pendant 10 jours.

Durant la première quinzaine : abolition des érections, puis, à partir du 5^e jour, apparition du priapisme surtout le matin ou à la suite des mouvements passifs exigés par le pansement quotidien.

L'évacuation du blessé fut faite le jour même de la blessure. A Martigny, on débrida la plaie dorsale. La température s'éleva le 25 à 38° puis s'abaisa à la normale en quelques jours. Depuis cette époque, l'hyperthermie ne survint plus.

Le 13 juillet 1918, Be... fut dirigé sur l'hôpital 70 à Nice dans le service du Dr Dutil, où l'on constate : Paraplégie flasque totale. Plaie en sillon de 10 centimètres de long, dans la région médiane du dos, en voie de cicatrisation. Anesthésie totale atteignant en avant le rebord costal. Abolition des réflexes rotuliens. Réflexes cutanés plantaires : à gauche abolis, à droite ébauche d'extension du gros orteil.

Troubles sphinctériens. Escarre grande comme une paume dans la région sacro-coccygienne.

(1) J. LHERMITTE, *La section totale de la moelle dorsale*, 1 vol. Maloine, 1919. J. LHERMITTE et G. ROUSSY, *Les blessures de la moelle épinière*. Coll. horizon, 1 vol., 1918.

Le 10 février 1919, le blessé est examiné par l'un de nous (D^r Cornil) qui constate les faits suivants. Dans la région rachidienne médiane existe une cicatrice s'étendant de la 4^e apophyse épineuse dorsale à la 7^e. La 6^e apophyse a été fracturée.

MOTILITÉ. — Paralyse flasque totale et absolue, accompagnée de raideurs des articulations des genoux et des cous-de-pied masquant l'hypotonie. Les petits orteils sont immobilisés en flexion et les pieds en extension. Les jambes sont en demi-flexion sur les cuisses et le mouvement passif d'extension ne dépasse pas 120°, léger œdème des membres inférieurs.

SENSIBILITÉ. — Anesthésie complète, superficielle et profonde dont la limite supérieure atteint la 7^e bande radiculaire dorsale.

Aucune perturbation de la sensibilité subjective. Le sujet ne ressent aucune sensation provenant des membres paralysés. Les érections ne sont pas perçues.

RÉFLEXES TENDINEUX ET CUTANÉS. — Les réflexes tendineux rotuliens sont nets des deux côtés et la contraction des quadriceps s'accompagne de celle des adducteurs homo et hétérolatéraux.

Les réflexes *achilléen* et médio-plantaire sont nets à droite et abolis à gauche.

Du côté droit, la percussion du bord interne du talon provoque une adduction marquée de la pointe du pied. (Roussy et Cornil, réflexes d'adduction talonnière).

Le réflexe *cutané plantaire* est aboli à gauche, tandis que, à droite, l'extension du gros orteil est ébauchée à la suite de l'excitation plantaire et même de la peau de la face interne de la cuisse.

Les réflexes *crémastériens* sont conservés. Les contractions vermiculaires du darto sont nettes.

Le réflexe *anal* est très faible mais conservé.

LES RÉFLEXES D'AUTOMATISME MÉDULLAIRE sont très nets. Signe des raccourcisseurs positif. L'excitation plantaire, le pincement du dos du pied provoquent la triple flexion des articulations des membres inférieurs.

L'excitation de la face interne de la cuisse provoque la contraction des adducteurs *contro-latéraux*. Réflexe d'adduction croisée.

La limite supérieure des réflexes de défense ne dépasse pas la 10^e bande radiculaire dorsale.

MOUVEMENTS SPONTANÉS, AUTOMATIQUES. — Mouvements *rythmiques* spontanés de flexion des membres inférieurs qu'on observe après un examen prolongé et que l'on peut faire apparaître par une excitation du dos du pied. Les mouvements se reproduisent toutes les 2 secondes et sont synchrones.

L'excitation simultanée des deux pieds détermine le retrait des membres inférieurs mais peut-être un peu moins vigoureux qu'après une excitation *unilatérale*.

TROUBLES VASO-MOTEURS. — Si l'on excite le tégument du tronc en passant de haut en bas sur le thorax et l'abdomen une pointe mousse, on provoque dans le segment *sus-lésionnel* l'apparition d'une raie rouge normale tandis que, à partir d'un plan situé à 3 travers de doigt au-dessus de la limite supérieure de l'anesthésie, la ligne rouge est remplacée par une ligne blanche.

Réflexe pilo-moteur. — Pour l'excitation des trapèzes, on détermine facilement l'érection des poils dans toute la zone *sus-lésionnelle*, l'horripilation est moins nette dans la région abdominale anesthésique.

TROUBLES DES SPHINCTERS. — Rétention habituelle des urines, cependant il est aisé de provoquer une miction réflexe en excitant par la pointe d'une aiguille la région *sus-pubienne*.

Constipation avec des alternatives de diarrhée.

FONCTIONS GÉNITALES. — L'excitation des téguments des membres inférieurs détermine l'apparition d'érections *persistantes* sans éjaculation.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE. — On constate l'existence d'un projectile de la grosseur d'un petit pois situé dans le médiastin postérieur à 3 centimètres de la face antérieure des corps vertébraux, à gauche de la ligne médiane, à 9 centimètres de l'apophyse transverse gauche de la 9^e vertèbre dorsale.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le 15 décembre 1919, le sujet est examiné par le Dr Boisseau, lequel constate que les réflexes tendineux patellaires sont vifs des deux côtés, que les réflexes achilléen et médio-plantaire sont également vifs à droite tandis qu'ils sont abolis à gauche. Les membres inférieurs sont en hypertonie. Pas de clonus du pied mais ébauche de danse de la rotule surtout du côté gauche. La percussion du tendon d'Achille provoque un mouvement général de retrait des membres inférieurs (réflexe de défense).

Le réflexe plantaire s'effectue en extension gauche à droite. Les réflexes crémastériens cutanés et les réflexes abdominaux sont abolies. La pression profonde de la face interne de la cuisse libre au contraire les réflexes crémastériens.

Les sensibilités superficielles et profondes demeurent abolies dans tout le segment du corps sous-jacent à l'appendice xyphoïde. On constate enfin des pseudo-mouvements volontaires limités au gros orteil droit ; ceux-ci sont intermittents.

Le 18 janvier 1921, le blessé désespéré de son état, délimita la zone de son anesthésie et, après s'être plongé un couteau dans la fosse iliaque droite jusqu'au péritoine, s'amputa la verge à la racine. La mort survint le lendemain 19 janvier 1921 par suite de l'hémorragie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'autopsie ne montre pas de lésions viscérales importantes en dehors de l'augmentation de volume des reins, par néphrite ascendante.

On constata une ancienne fracture de la colonne vertébrale provoquée par le passage d'un projectile dans le canal rachidien au niveau des VI et VII^e vertèbres dorsales.

Extraite facilement du canal rachidien, la moelle entourée de son enveloppe duresmérienne présentait un épaississement scléro-lipomateux au niveau du traumatisme rachidien.

Les coupes macroscopiques de la moelle permettaient de constater que l'axe spinal bien conservé jusqu'au 7^e segment dorsal s'amincissait brusquement au-dessous, c'est-à-dire au niveau du 8^e segment dorsal réduite sur ce point en un tissu cavitairerougeâtre. Le 9^e segment s'effilait en un bloc démyélinisé se terminant librement par une extrémité de forme pyramidale.

Au-dessous apparaissait l'extrémité supérieure libre du tronçon spinal inférieur très altéré avec seulement un îlot de substance blanche appartenant aux cordons postérieurs.

Il existait ainsi une solution absolue de la continuité de la moelle correspondant à la destruction de la partie inférieure de D⁷ à D⁸ et à la partie supérieure de D⁹.

Etude histologique. (Méthode de Bielschowsky sur blocs.)

C⁷. Dégénération de la partie interne des cordons de Goll surtout apparente dans le triangle postéro-interne. Pas d'autre lésion des cordons postérieurs.

Les racines spinales sont intactes.

Dégénération des f. de Flechsig et de Gowers avec sclérose marginale. La substance grise est normale.

C⁹. Dégénération des f. de Flechsig de Gowers très marquée. Dégénération des cordons de Goll affectant la forme d'un sablier.

Racines antérieures et postérieures intactes. Ependyme normal ainsi que la substance grise. Pas de modification des méninges pas plus que dans les segments sus-jacents.

D⁷. Dégénération complète des cordons de Goll avec sclérose intense; dégénération des cordons de Flechsig et de Burdach. Substance grise intacte. L'ependyme est oblitéré.

Dans l'aire du f. pyramidal croisé, sclérose légère avec cellules névrogliques à longues expansions protoplasmiques. F. pyramidal direct normal.

D². Dégénération complète des f. de Goll, de Gowers et de Flechsig avec sclérose intense. Sclérose diffuse des cordons latéraux, n'affectant aucune prédilection pour les f. pyramidaux croisés. Dans les territoires atteints des f. latéraux, quelques cylindres-axes nous apparaissent hypertrophiés et onduleux.

L'ependyme est oblitéré. La substance grise et les racines antérieures et postérieures sont normales.

D³. Dégénération des f. de Goll, de Flechsig et de Gowers. Dans l'aire dégénérée des c. postérieurs pénètrent, venus des c. de Burdach, quelques cylindres-axes groupés en faisceaux.

Dans les cordons latéraux, les fibres sont raréfiées, certaines hypertrophiées et onduleuses ; dans ce territoire, on constate que la trame névroglie hypertrophiée contient des cellules à longues expansions protoplasmiques.

D⁵. Dégénération des c. de Goll et de la partie interne des c. de Burdach. Les racines postérieures sont intactes ; les zones de Lissauer internes sont conservées tandis que les zones externes sont dégénérées et sclérosées.

Dégénération des f. de Flechsig et de Gowers avec sclérose marginale intense.

Dans les c. antéro-latéraux, les fibres sont clairsemées, surtout dans le segment spinal situé en arrière d'un plan transversal passant par l'épendyme ; dans ces régions la sclérose névroglie est évidente ainsi que la prolifération de cellules névroglie à longues expansions protoplasmiques ; certains de ces éléments prennent même des dimensions excessives.

Dans le cordon latéral, on constate la présence d'un petit foyer hémorragique contenant des hématies non altérées. La raréfaction des fibres nerveuses et l'hyperplasie névroglie sont diffuses et n'affectent particulièrement aucun territoire fasciculaire. Cependant il est remarquable que la région la moins lésée correspond au territoire du f. fondamental latéral.

Les cellules radiculaires antérieures sont diminuées de nombre et les racines antérieures présentent une raréfaction de leurs fibres avec sclérose modérée.

On relève une petite hémorragie dans la gaine d'une artériole de la corne antérieure dont le réseau fibrillaire se montre raréfié.

Pas de lésions des méninges ni des vaisseaux spinaux.

D⁷. La dure-mère est très hypertrophiée et scléreuse dans la cavité qu'elle entoure, la moelle a complètement disparu. Cette cavité est cloisonnée par des tractus conjonctifs et élastiques entre lesquels apparaît un grêle fascicule de fibres radiculaires appartenant aux racines postérieures car les cylindres-axes sont parfaitement imprégnés.

D⁸. Même aspect de la dure-mère complètement symphysée avec l'arachnoïde et la pie-mère, lesquelles ne sont plus reconnaissables.

La cavité entourée par les méninges apparaît ici, comme dans le segment sus-jacent, cloisonnée par d'épais tractus conjonctivo-élastiques entre les mailles desquels on constate la présence de quelques fascicules radiculaires épars contenant des cylindres-axes grêles intensément colorés, vraisemblablement des fibres régénérées.

Dans la partie inférieure, apparaît un tronçon de tissu névroglie dans lequel on reconnaît quelques fibres nerveuses tronçonnées et squelettiques. Les vaisseaux ne sont pas sensiblement modifiés.

L'artère spinale antérieure est intacte, perméable, tandis que dans la partie supérieure de ce segment et dans D⁷ ce vaisseau n'est plus reconnaissable. La veine spinale antérieure au contraire peut être suivie sur tout son trajet.

D⁹. La moelle réapparaît ici entourée de la pie-mère identifiable, non épaissie. On reconnaît la fissure médiane antérieure et l'artère spinale vide de sang mais perméable. Le segment préépendymaire de la moelle est mieux respecté que le segment rétroépendymaire.

Dans l'îlot de substance grise antérieure apparaissent de rares cellules radiculaires dépourvues de leur appareil neuro-fibrillaire. L'épendyme oblitérée ne contient plus de cellules épithéliales et est entouré d'une gaine névroglie fibrillaire dense. Cavité taillée à pic et de contours irréguliers dans la zone rétroépendymaire. Dégénération complète avec sclérose des cordons postérieurs.

Dans le vestige de cordons latéraux, les fibres nerveuses normales font défaut ; on ne reconnaît que des tronçons de cylindres-axes squelettiques et irréguliers.

Le tissu des cordons antéro-latéraux est formé d'une trame névroglie fibrillaire contenant des astrocytes.

D¹². Les cordons postérieurs sont complètement normaux. Dégénération des fais. pyramidaux. Les cellules des cornes antérieures sont en général atrophiées, certaines ont conservé leurs neurofibrilles. Pas de prolifération des cellules névroglie. Pas de lésions vasculaires.

L². Mêmes lésions fasciculaires. Foyer hémorragique dans la corne antérieure droite. Les hématies sont en plein tissu sain et bien conservées.

Cellules radiculaires intactes.

Dans le cordon antérieur, une zone de dégénération en forme de croissant située à distance de la corne antérieure et de la région marginale intacte.

Les racines sont normales.

S². En dehors de la dégénération des cordons pyramidaux croisés, il n'existe aucune modification appréciable. La substance grise et les racines sont normales.

Il s'agit donc, en résumé, d'un soldat qui, à la suite d'une blessure pénétrante du rachis au niveau de l'apophyse épineuse de la 6^e vertèbre dorsale a présenté le tableau classique de la section complète de la moelle dorsale.

Après une phase de paraplégie flasque absolue avec rétention des urines et anesthésie remontant jusqu'au rebord costal en avant, phase qui dure 7 mois environ, le tableau clinique se modifia du fait de la réapparition des réflexes tendineux et cutanés et de l'apparition de mouvements dits de défense ou d'automatisme médullaire, de mictions réflexes et d'érections.

Plus tard, la réflexivité tendineuse s'exalta ainsi que le tonus musculaire, le réflexe cutané plantaire s'effectua nettement en extension du côté droit tandis que persistaient sans changement les anesthésies superficielle et profonde.

L'autopsie et l'étude histologique montrèrent que, conformément au diagnostic que nous avons posé, la section de la moelle était bien complète et que l'axe spinal était absolument détruit sur l'étendue de 2 segments.

L'évolution de l'affection s'est montrée, on le voit, tout à fait conforme à celle que l'un de nous avec H. Claude et G. Roussy, H. Head et Riddoch ont décrite, dans la transection spinale complète des blessés de guerre.

Sans qu'il soit dans notre intention de revenir sur cette question, il nous semble cependant que certains points de notre observation sont dignes de retenir l'attention.

Et d'abord, la *réapparition*, puis l'*exaltation des réflexes tendineux*.

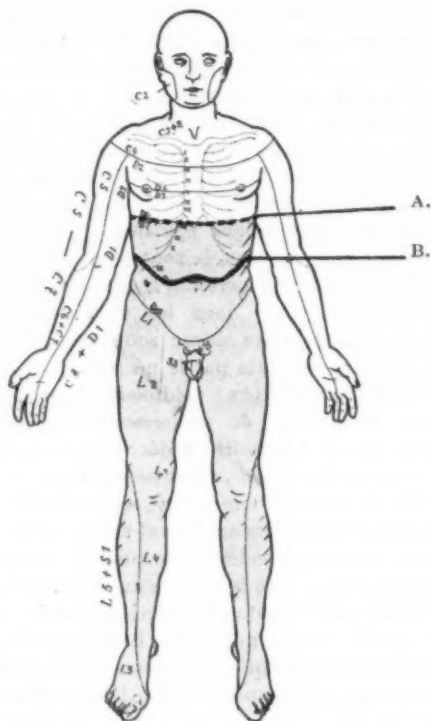
L'abolition de la réflexivité tendineuse fut constatée 20 jours après l'époque de la blessure ; sept mois après, les réflexes rotuliens pouvaient être nettement libérés des deux côtés et, à cette époque, la percussion du tendon rotulien déclenchait la contraction simultanée des adducteurs homo et hétérolatéraux. Les réflexes achilléen et médio-plantair nets à droite demeuraient abolis à gauche. Dix-huit mois après la date du traumatisme, non seulement les réflexes tendineux persistaient mais apparaissaient exaltés ; on constatait même la danse de la rotule surtout accusée à gauche.

Ajoutons que cette surréflexivité tendino-osseuse s'accompagnait d'une *hypertonie* des membres inférieurs.

Pour ce qui est des *réflexes cutanés*, si nous n'avons pas de renseignements complets sur ceux-ci pendant la phase initiale (nous savons seulement que le réflexe cutané plantaire était aboli à gauche tandis qu'à

droite celui-ci présentait une ébauche d'extension), nous avons constaté, au 7^e mois, la conservation des réflexes crémastériens et anal, l'inversion du réflexe plantaire à droite provoquée soit par l'excitation plantaire soit par celle de la peau de la face interne de la cuisse.

A la même époque, les réflexes dils de défense ou d'automalisme de la



I.

A : Limite supérieure de la zone des réflexes de défense. — B : Limite supérieure des anesthésies superficielle et profonde. — Entre A. et B. l'anesthésie est complète et cependant l'excitation de cette région ne provoque pas l'apparition de mouvements défensifs.

moelle apparaissaient déjà très accusés. Non seulement le phénomène des raccourcisseurs était très net mais le pincement du tégument de la face dorsale du pied déterminait le triple retrait du membre excité. Le réflexe d'adduction croisé était également libéré par le pincement de la face interne de la cuisse. Un des faits les plus intéressants de notre observation tient, croyons-nous, dans les résultats de nos recherches sur l'étendue de la zone réflexogène comparée à celle de la zone de l'anesthésie.

Celle-ci avait pour limite supérieure (voir fig. I) la VI^e bande radiculaire dorsale tandis que la zone dont l'excitation déclenchait les mouvements

d'automatisme des membres inférieurs ne s'étendait pas au-dessus de la X^e bande radiculaire dorsale. Par conséquent, entre les territoires radiculaires de D⁶ et de D¹⁰ existait une zone qui, au point de vue de l'anesthésie, ne se distinguait pas des régions sous-jacentes alors qu'elle s'opposait à celles-ci par son inexcitabilité réflexogène.

Or, si l'on se rapporte aux constatations anatomiques que nous avons faites, on peut voir que précisément les segments médullaires correspondant au territoire anesthésique non réflexogène, c'est-à-dire les segments D⁷, D⁸, D⁹, sont ou complètement détruits ou très profondément altérés et à peine reconnaissables.

Si donc, conformément à l'opinion défendue par M. Babinski, selon laquelle, dans les compressions étendues de la moelle dorsale, la zone d'anesthésie dépasse souvent la zone réflexogène de toute la hauteur du territoire spinal atteint par la compression, notre observation montre le même fait dans les transections spinales accompagnées de nécrose large. Et si, dans les compressions, la zone anesthésique non réflexogène peut être considérée comme l'expression la plus extériorisée de l'étendue du territoire spinal comprimé, dans les sections traumatiques avec destruction, l'extension de cette même zone demeure le fidèle témoin des segments médullaires atteints par la nécrose.

Outre les réflexes d'automatisme médullaire nous avons relevé, dans notre observation, l'existence de *mouvements automatiques spontanés*, analogues à ceux que J. Lhermitte a décrits dans sa monographie sur la *section totale de la moelle dorsale*. Chez notre blessé, en effet, au 8^e mois après l'époque de la blessure, apparurent des mouvements stéréotypés de flexion des membres inférieurs survenant sans aucune cause apparente et se reproduisant avec un synchronisme parfait toutes les 2 secondes. Ce sont ces mouvements qui ont fait croire au retour de la motilité volontaire chez des blessés atteints de transection spinale complète dont la moelle avait été suturée (Stewart et Harte, Lortat-Jacob et Giroux).

Nous n'avons pas à rappeler que, chez notre blessé, la vessie avait récupéré en partie ses fonctions et que les incitations portées sur les membres inférieurs déclenchaient aisément des *mictions réflexes* non plus que la survenance des *érections*. Tous ces faits sont aujourd'hui bien connus depuis les recherches de l'un de nous et celles de Head et G. Riddoch.

Le dernier point de notre observation que nous désirons souligner consiste dans la conservation de l'état général du blessé qui a permis la très longue survie de 31 mois, une des plus étendues, croyons-nous, que l'on ait observée dans la transection spinale complète d'origine traumatique. Il nous semble inutile de revenir en terminant sur le résultat de l'étude anatomique que nous avons poursuivie. Celle-ci nous a montré que la nécrose complète et totale de la moelle avait été provoquée par la *confusion directe* de l'axe spinal due au passage du projectile au travers du canal rachidien. C'est là seulement un exemple ajouté à tant d'autres que nous ont montrés successivement l'expérimentation et l'expérience de la guerre.

Le nou
des rech
observ
fois que
sait aut
physion
Ici enco
Lhermit
testée la
des réfl
mouven
correspo
ne s'est
termina
phénom
de la m
raison e
Sans
période
éloigné
cation p
aux tra

Le nouveau fait que nous apportons est ainsi une nouvelle confirmation des recherches anatomo-cliniques de l'un de nous (Lhermitte) et des observations cliniques de H. Head et G. Riddoch. Il montre encore une fois que la section totale de la moelle ne se traduit pas, ainsi qu'on le pensait autrefois, par un tableau clinique aux traits immuables mais par une physionomie changeante aux diverses périodes de l'évolution de l'affection. Ici encore, après la phase de Shok ou de « coma médullaire » (Roussy et Lhermitte), s'est déroulée une longue période pendant laquelle s'est manifestée la restauration de l'automatisme spinal attestée par la réapparition des réflexes tendino-osseux, la survenance des réflexes dits de défense, des mouvements spontanés rythmiques, etc. Cette activité spinale primitive correspondant à la conservation du segment spinal inférieur sous-lésionnel ne s'est pas démentie jusqu'à la fin. Si nous n'avons pas assisté à la phase terminale de cachexie pendant laquelle s'épuisent graduellement les phénomènes par lesquels s'exprime cette activité fonctionnelle excessive de la moelle libérée des influences frénatrices des centres supérieurs, la raison en est dans la terminaison brusque par le suicide du blessé.

Sans que l'on puisse préciser le moment où serait apparue cette ultime période, il est malheureusement certain que son terme n'était pas très éloigné d'après l'état des reins atteints de néphrite ascendante, complication pour ainsi dire constante et inévitable des paraplégies consécutives aux transections de la moelle épinière.

Centenaire de la Thèse de Bayle

(1822-1922)

A l'occasion du centenaire de la Thèse dans laquelle BAYLE, en 1822, a isolé la *Paralysie générale*, une Réunion de Psychiatres et de Neurologistes s'est tenue à Paris les 30 et 31 mai 1922.

La Séance inaugurale a eu lieu dans le grand amphithéâtre de la Faculté de Médecine sous la présidence de M. P. STRAUSS, ministre de l'Hygiène, de l'Assistance et de la Prévoyance sociales. M. le Dr TOULOUSE, président de la Réunion du centenaire, a prononcé un discours.

Les autres séances se sont tenues au siège de la Société médico-psychologique, et dans la salle des Fêtes de l'Asile clinique Sainte-Anne.

Une réception par la « Bienvenue Française » a eu lieu à l'Institut le 30 mai.

Un banquet présidé par M. P. Strauss a eu lieu au cercle interallié le 31 mai.

De nombreux Psychiatres et Neurologistes français et étrangers ont participé aux travaux de cette Réunion, qui marque une date dans l'histoire de la Neuro-psychiatrie française.

Elle a eu un succès complet, grâce à son comité d'organisation, présidé par M. PACTET, secondé par l'activité des secrétaires généraux, MM. HENRI COLIN et RENÉ CHARPENTIER, et du trésorier, M. R. MALLET.

Sept Rapports avaient été rédigés et distribués à l'avance en un volume intitulé *La Paralysie générale (Maladie de Bayle)* (1) où l'historique, l'anatomie pathologique, l'étiologie, la clinique, la thérapeutique, la médecine légale, sont successivement exposés.

Chacun de ces Rapports a suscité des discussions et des communications qui feront l'objet d'un second volume.

Grâce à l'obligeance de MM. Henri Colin et René Charpentier, la *Revue Neurologique* est en mesure de donner un résumé de ces travaux, qui représentent la mise au point, à l'heure actuelle, de toutes les questions concernant la Paralysie générale.

(1) Masson et C^{ie}, édit. Paris, 1922.

L'ouv
avec Esc
ses élèves
rapproch
formes d
auteurs f
et que co

Dès 17
boissons,
depuis le
mentaux
la syphil
une actio

De 17
lesquelle
mais en
sieurs ca
mettent
dant qu'
tableau
progress
caractér
utilemen

Bayle
disait-il
âgé de
publiait
ladies d
Delaye,
mence
de par
une en
l'encép
trouble
de Roy
profess
Collard
la lésio

A la

HISTORIQUE

LES PRÉCURSEURS DE BAYLE

1^{er} RAPPORT par MM. LAIGNEL-LAVASTINE et J. VINCHON.

L'œuvre des précurseurs de Bayle est des plus réduites. Pinel, bien qu'il considérât avec Esquirol que la paralysie est un symptôme d'incurabilité, voulait détourner ses élèves des enquêtes anatomiques sur le cerveau. En 1764, J.-P. Meckel tente un rapprochement entre les lésions anatomiques des méninges et du cerveau et certaines formes de délires. A la fin du XVIII^e siècle, Esquirol, Pinel, J. Dubuisson et quelques auteurs français admettent que des idées de grandeur s'associent souvent à la démence et que cet affaiblissement a une évolution progressive.

Dès 1758, Tissot avait signalé l'influence des « maladies secrètes », de l'abus des boissons, du besoin de luxe, du développement des passions, autant de causes qui depuis le début du XVIII^e siècle augmentaient la fréquence des troubles nerveux et mentaux. Georget, dans sa thèse soutenue 2 ans avant celle de Bayle, reconnaît que la syphilis pouvait prédisposer à la folie; mais le rôle de la syphilis était uniquement une action morale.

De 1780 à 1822, Perfect, W. Porgeter, Th. Mayo, publient ses observations dans lesquelles ils paraissent avoir entrevu les associations de démence et de paralysie; mais en Angleterre, il faut surtout retenir le nom d'Haslam qui, en 1798, cite plusieurs cas de folie avec troubles moteurs très judicieusement étudiés et qui lui permettent des essais de synthèses souvent heureuses; l'apothicaire de Bedlam n'a cependant qu'entrevu la vérité. A l'esquisse des auteurs anglais, Bayle substitue un véritable tableau clinique, et le groupement de ses observations l'autorise à affirmer l'évolution progressive de l'arachnitis chronique qui se déroule avec ses 3 périodes nettement caractérisées. Aucune des œuvres de ses prédécesseurs ne semble avoir pu le guider utilement dans la voie de sa découverte.

BAYLE ET LES TRAVAUX DE CHARENTON

2^e RAPPORT par M. René SEMELAIGNE.

Bayle était interne à la Maison Royale de Charenton, vaste établissement où tout disait-il, se trouve réuni pour en faire « une mine féconde d'observation », quand, âgé de 23 ans, il soutint sa thèse, sous la présidence de Royer-Collard. En 1825, il publiait la « Nouvelle doctrine des maladies mentales » et, en 1826, un « Traité des maladies du cerveau et de ses membranes ». Tandis que pour Esquirol et ses élèves, Georget, Delaye, Foville, Calmeil, il existe deux maladies chez le dément paralytique, la démence et la paralysie, Bayle oppose le principe de l'unité; tandis que Calmeil parle de paralysie générale secondaire à une phlegmasie cérébrale, sans oser rattacher à une encéphalite chronique les symptômes constatés, Bayle soutient que la méningite, l'encéphalite consécutive et la compression du cerveau sont bien les causes réelles des troubles moteurs et des troubles intellectuels. Bayle et Calmeil furent les disciples de Royer-Collard; nommé en 1805 médecin en chef de la Maison de Charenton, en 1816, professeur de médecine légale, puis chargé de la chaire des maladies mentales, Royer-Collard encouragea Calmeil; mais, peu avant sa mort, déclara à Bayle qu'il considérait la lésion de l'arachnoïde comme la cause de l'aliénation avec paralysie générale.

A la mort d'Esquirol (1840), Foville eut à recueillir la succession du maître, puis

Calmeil assuma pendant 24 ans les fonctions de médecin en chef ; jusqu'à sa mort, survenue en 1896, il fit de nombreuses recherches sur les grandes épidémies de délire et il continua ses travaux sur la paralysie des aliénés ; dans son « *Traité des maladies inflammatoires du cerveau* », il expose à nouveau ses idées sur la paralysie générale et la dénomme *périencéphalite chronique diffuse* ; il reconnaît à Bayle certains mérites mais il se refuse toujours à admettre les rapports de causalité entre la congestion de la pie-mère et l'inflammation de l'arachnoïde.

Plus près de nous, ce sont Christian et Ritti, — pour ne parler que des morts — qui, par leur zèle et leurs travaux, ont su, pendant de longues années, maintenir le bon renom de la vieille Maison de Charenton.

Bayle mourut le 27 mars 1858 ; il avait paru s'éloigner de l'étude des maladies mentales ; il dut cependant présenter, à l'Académie de Médecine, en 1854, un mémoire intitulé « de la cause organique de l'aliénation mentale accompagnée de paralysie générale » ; il agit ainsi pour préciser sa doctrine et pour réfuter ceux qui soutenaient que la priorité de cette doctrine devait revenir à Delaye, dont la thèse, intitulée : « *Considérations sur une espèce de paralysie qui affecte particulièrement les aliénés* », n'avait paru qu'en 1824. Un mois après la mort de Bayle, une grande et longue discussion sur la P. G. s'engageait à la Société médico-psychologique ; Baillarger, tout en reconnaissant le mérite incontestable de Bayle, émettait l'avis que le nom d'Esquirol devait être joint à celui de Bayle dans la découverte de la P. G. Si Bayle n'a pas au vrai sens du mot découvert la paralysie générale, le premier il a su l'isoler, et son mérite est grand.

DISCUSSION.

M. V. PARANT rappelle qu'Achille Foville et Delaye, en 1820, rédigèrent un mémoire où ils distinguèrent les lésions anatomiques qui accompagnent l'aliénation avec paralysie de celles qui correspondent à l'aliénation sans paralysie. Ils semblent avoir eu une idée exacte du syndrome anatomique de la P. G. et furent les premiers à décrire l'atteinte profonde du parenchyme.

LA PARALYSIE GÉNÉRALE APRÈS BAYLE

3^e RAPPORT par M. F.-L. ARNAUD.

Bayle avait opposé la doctrine unitaire de la paralysie générale à la conception dualiste d'Esquirol et de ses élèves. L'opinion de Bayle fut assez généralement adoptée. Mais elle bouleversait la traditionnelle classification de Pinel et d'Esquirol en *monomanie* et *démence*.

Une réaction se dessine. Baillarger en est le promoteur. Une lutte s'ouvre alors et se prolonge pour et contre l'œuvre de Bayle.

La *folie paralytique*. — Parchappe, en 1838, défend la théorie unitaire. Il s'écarte des idées de Bayle sur certains points. C'est ainsi que pour lui, la lésion primitive de la P. G. n'est pas la méningite chronique, mais le ramollissement inflammatoire de la couche corticale, lésion constante et pathognomonique.

Il donne à la Paralysie générale le nom de *folie paralytique*. Au point de vue clinique, il décrit la forme mélancolique, et il est le premier à signaler, dans quelques observations, l'inégalité pupillaire.

Comme Parchappe, Falret défend la théorie uniciste. Il conserve la dénomination de Folie paralytique, maladie spéciale caractérisée par ses lésions anatomiques, sa paralysie, son délire, son évolution. Il s'attache surtout à l'étude du délire dont il

dégage le
sive de

La du
dans la
pupillaire
étude le
rémision
sants po
des rech

Mais
en mani
de 1846
ont déct

Il fau
sans ali
que deu
lysie ; e
rison. L
évoluer.

Les a
1^o L'
vations

2^o Lo
par la r
parole c
circulat
ment. L
elles ab

La co
de Bail
donner
par leu

De n
Delasia
la pseu
la syph

La t
étendu
gestive
qui est
ou un
diverse
La que

M. L
de l'ori
M. V
de rén

REV

dégage les caractères : Falret montre que l'évolution de la folie paralytique, « progressive dans son ensemble, est irrégulière dans ses détails ».

La dualité de la paralytie générale. — Il faut signaler d'abord l'apport de Baillarger dans la description de la Paralytie générale. Il montre l'importance de l'inégalité pupillaire, décrit le « délire hypocondriaque de négation et d'obstruction d'organes », étudie les rapports de la P. G., avec la pellagre et avec le tabes. Il fait le tableau des rémissions de la P. G. ; il met en relief les symptômes essentiels, nécessaires et suffisants pour caractériser la maladie et qui constituent la démence paralytique. Il fait des recherches intéressantes sur l'anatomie pathologique.

Mais Baillarger, disciple fidèle d'Esquirol, attaché à la classification traditionnelle en manie, monomanie et démence, soutient, dans une longue suite de travaux publiés de 1846 à 1890, qu'il y a deux maladies différentes dans ce que Bayle et ses partisans ont décrit sous le nom de paralytie générale ou de folie paralytique.

Il faut y distinguer : d'une part, la *démence paralytique*, qui peut exister sans délire, sans aliénation, autre que la démence, forme primitive et simple de la P. G. qui n'a que deux ordres de symptômes constants et fondamentaux, la démence et la paralytie ; et d'autre part, la *folie paralytique*, syndrome surajouté et susceptible de guérison. La Folie paralytique peut exister en dehors de toute démence paralytique et évoluer, soit vers la guérison, soit vers la démence simple.

Les arguments de Baillarger sont les suivants :

- 1° L'existence d'une P. G. sans aliénation : il s'agit de P. G. sans délire ou d'observations disparates, dont certaines représentent des faits étrangers à la P. G. légitime ;
- 2° Les *folies congestives ou paralytiques* ; ce sont des folies spéciales, caractérisées par la manie ambitieuse ou le délire hypocondriaque, ainsi que par l'hésitation de la parole et le plus souvent l'inégalité des pupilles. Elles sont dues à de simples troubles circulatoires, peuvent guérir comme les autres folies ou folies simples, mais plus rarement. Elles se terminent exceptionnellement par la démence simple ; le plus souvent, elles aboutissent à la démence paralytique.

La conception des *Pseudo-paralysies générales* peut être rapprochée de la théorie de Baillarger : le plomb, l'alcool, la syphilis et d'autres agents morbides peuvent donner naissance, non à la P. G. vraie mais à des états analogues, bien que différents par leur évolution, qui peut être régressive.

De nombreux auteurs ont adopté le terme de pseudo-paralytie générale créé par Delasiauve en 1851. Les uns considèrent comme possible le diagnostic clinique entre la pseudo et la vraie P. G. ; d'autres, non. Beaucoup admettent que la même cause, la syphilis par exemple, peut donner naissance, soit à la pseudo, soit à la vraie P. G.

La théorie des pseudo-paralysies générales n'est au fond qu'un autre aspect, plus étendu, des folies congestives ou paralytiques de Baillarger. Mais ni les folies congestives, ni les pseudo-paralysies générales n'ont apporté une réponse à la question qui est au fond de tous les débats : la paralytie générale est-elle une maladie distincte, ou un groupe de maladies, ou un syndrome clinique sous la dépendance de causes diverses ? Comme au temps de Baillarger, les tendances actuelles restent divisées. La question est toujours ouverte.

DISCUSSION.

M. BRIAND rappelle que le médecin danois Kjellberg émit le premier l'hypothèse de l'origine syphilitique de la P. G.

M. VALLON fait remarquer qu'on a décrit sous le nom de pseudo-P. G. des cas de rémission observés trop peu de temps.

M. ARNAUD dit que Falret insistait sur l'évolution irrégulière dans ses détails d'une maladie progressive dans son ensemble.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGENIE

4^e RAPPORT par M. F. PACTET.

Depuis Bayle, de nombreuses hypothèses ont été émises au sujet de l'étiologie et de la pathogénie de la P. G. Aujourd'hui, l'accord n'est point réalisé, et, tandis que certains soutiennent le rôle nécessaire et suffisant de la syphilis, d'autres refusent à la syphilis ce rôle exclusif et admettent la pluralité des causes morbides, facteurs de P. G.

Pour Bayle, l'arachnitis chronique est « le résultat d'un concours et d'une combinaison d'influences variées qui agissent chacune à leur manière, modifient l'organisme et finissent par aboutir à un effet commun qui devient la cause prochaine de la maladie », et cette cause est « une fluxion sanguine vers la tête, dans les vaisseaux du cerveau, mais surtout de la pie-mère ». Bayle attache une grande importance aux influences physiques et morales : sexe, âge, tempérament, hérédité, traumatismes ; l'alcool prédispose nettement ; la syphilis, — relevée dans un cinquième des malades observés, — lui paraît si fréquente et si banale qu'il se refuse à la ranger parmi les causes prédisposantes.

Depuis 1825, les auteurs ont repris les facteurs étiologiques, signalés par Bayle, leur attribuant une influence plus ou moins prépondérante ; Magnan soutient que l'alcool est un facteur immédiat de la P. G. vraie. Kjellberg, en 1863, affirme que la P. G. ne se développe que dans un organisme infesté auparavant par la syphilis et, dès lors, en France, comme à l'étranger, les deux opinions contradictoires se précisaient, les partisans de l'une et de l'autre théorie apportant statistiques et observation à l'appui de leur thèse. Fournier, Morel-Lavallée, Bélières posèrent nettement la question des rapports de la syphilis et de la P. G. ; de 1789 à 1894, Fournier s'achemine par étapes successives jusqu'à la conception que la paralysie générale est engendrée par la syphilis, mais celle-ci n'est pas pour lui la cause unique, car ne deviennent paralytiques généraux que les syphilitiques qui présentent les prédispositions héréditaires ou acquises.

A l'heure actuelle, deux courants d'opinion sont franchement dessinés. Pour les uns, tares héréditaires, excès vénériens, alcoolisme, surmenage, infections diverses, intoxications deviennent des impondérables et sont éclipsés par le rôle de la syphilis, cause unique. Parmi les innombrables arguments, il faut citer la fréquence de la syphilis dans les antécédents des P. G., la corrélation de fréquence d'un sexe à l'autre, entre la syphilis et la P. G., la rareté de la P. G. dans certains milieux ou certains pays où la syphilis est peu répandue ; d'autre part, les recherches cytologiques et sérologiques récentes, la découverte, en 1913, par Noguchi, du tréponème dans le cerveau des P. G., l'action thérapeutique des produits arsénicaux ont été de nouveaux arguments pour ceux qui considèrent la méningo-encéphalite diffuse comme une entité morbide, ayant une cause nosologique unique.

Pour les autres, la P. G. est un syndrome ; si son tableau clinique est unique, ses facteurs étiologiques sont variables ; c'est à Klippel qu'est due cette notion du syndrome paralytique, notion à laquelle cet auteur fut conduit par l'histologie pathologique. Ce syndrome peut relever de la tuberculose, de l'arthritisme, de l'helminthiase diffuse, de l'encéphale, de la maladie du sommeil, des intoxications saturnine, mercurielle, etc... toutes causes qui, pour Klippel, doivent être considérées comme vraiesemblables ; le rôle d'une syphilis antérieure se bornerait

à préparer
la P. G.
apparition
figurer la
taires. Tel
de suffrag

Enfin, l
à envisage
de la par
entre les e

M. Sic
pagne, da

M. H. C
que les c
paralytiq
correspon

M. J. I
infection
plus imp
que dans

M. Pa
la P. G.,
les antéc
retrouve

M. W
insiste s
la P. G.

M. A.
arabes

M. Vi
la produ

M. Cu
internés
de la P.

I. Ét
exsudat
lepto-m
d'alcool
la pie-m
substan
Souven
mineus
Avec

à préparer le terrain à l'infection; le tréponème ne serait qu'une cause prédisposante, la P. G. inflammatoire n'étant pas de nature syphilitique mais exigeant, pour son apparition, une accumulation de facteurs favorisants, au nombre desquels peuvent figurer la syphilis, l'alcoolisme, les excès vénériens, les intoxications, les tares héréditaires. Telles sont les deux doctrines actuelles; si la première semble rallier le maximum de suffrages, il est encore des dissidents et la question est toujours ouverte.

Enfin, la loi sur les accidents du travail et celle sur les pensions de guerre ont amené à envisager l'importance du traumatisme et de la guerre sur l'éclosion ou l'évolution de la paralysie générale; sur ce point encore, divergences d'opinions et controverses entre les exclusivistes et les éclectiques.

DISCUSSION.

M. SICARD pense que la P. G. est toujours d'origine syphilitique; elle s'accompagne, dans tous les cas, de signes humoraux.

M. H. CLAUDE croit aussi à l'origine syphilitique de la paralysie générale. Il demande que les observateurs présentent devant les Sociétés savantes les cas de syndrome paralytique ne comportant pas de signes humoraux et les observations anatomiques correspondant à des cas de pseudo-P. G.

M. J. LÉPINSE (de Lyon) se représente l'encéphalite paralytique comme une toxoinfection particulière pour la production de laquelle il faut des conditions de terrain plus importantes peut-être que la notion de la syphilis elle-même, ce qui expliquerait que dans des cas exceptionnels la syphilis puisse ne pas être en cause.

M. PACTET affirme que si l'infection syphilitique est indispensable pour produire la P. G., elle ne peut être considérée comme suffisante. Il existe des cas de P. G. dans les antécédents desquels les recherches les plus minutieuses ne permettent pas de retrouver la syphilis. La prudence commande de ne pas proclamer le problème résolu.

M. WIMMER expose les travaux danois sur l'étiologie syphilitique de la P. G. et insiste sur l'extrême rareté des troubles mentaux d'origine syphilitique, autres que la P. G.

M. A. MARIE cite une statistique d'après laquelle la P. G. serait fréquente chez les arabes.

M. VIVÈS apporte une statistique défavorable à l'influence de l'alcoolisme dans la production de la P. G.

M. CHARPENTIER dit avoir observé, lui aussi, des syphilitiques alcooliques chroniques, internés pour troubles vésaniques, et ayant dépassé les délais habituels d'incubation de la P. G. sans en présenter le syndrome.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

5^e RAPPORT par M. JEAN LHERMITTE.

I. ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — La dure-mère est épaissie et présente parfois des exsudats hémorragiques sur sa face interne, ou des adhérences anormales avec les lepto-méninges. La pachyméningite hémorragique demeure l'apanage des P. G. entachés d'alcoolisme. — L'accumulation de liquide céphalo-rachidien entre l'arachnoïde et la pie-mère est très fréquente; il y a parfois des kystes séreux, plongeant dans la substance cérébrale. — L'épaississement des lepto-méninges est un fait courant. — Souvent, on constate la présence de granulations de Pacchioni nombreuses et volumineuses.

Avec les techniques modernes, et lorsqu'on fait des autopsies précoces, il est rare

que la décortication du cerveau entraîne ces érosions et ces ulcérations auxquelles on attachait naguère trop d'importance. Les coupes, après durcissement, montrent de la dilatation des ventricules latéraux, dont les parois chagrinées et ratatinées montrent une infinité de petites granulations caractéristiques de l'épendymite granuleuse de P. Marie.

On n'observe pas de modifications réelles de la consistance du cerveau ni d'altération constante de sa coloration. L'atrophie et la diminution de poids de l'encéphale sont au contraire une caractéristique anatomique fort importante.

La coexistence fréquente d'athérome aortique ou d'aortite syphilitique est à noter.

II. ÉTUDE HISTOLOGIQUE. — A. *Lésions méningées* : Les lésions de la pie-mère sont les plus constantes et les plus intenses et consistent en stratifications de bandes collagènes, en dilatations vasculaires et surtout en foyers d'infiltration cellulaire.

B. *Lésions de l'encéphale* : 1° *Les éléments conjonctivo-vasculaires*. Ils sont très altérés et la lésion la plus significative consiste dans la distension des gaines périvasculaires par une série d'éléments cellulaires variés dont les plus importants sont les lymphocytes et surtout les plasmocytes. A côté de ceux-ci, apparaissent parfois les mastzellen d'Erich, les cellules grillagées d'Alzheimer, les corps granuleux chargés de gouttelettes grasses ou de pigment brun.

2° *Les éléments ecdodermiques du cerveau* : cellules et fibres nerveuses ; névroglie. Les cellules de l'écorce cérébrale présentent des lésions profondes : chromolyse, dégénérescence hydropique ou vasculaire en cas de processus aigu, atrophie en cas d'évolution plus lente. Le réseau neurofibrillaire des cellules corticales subit de profondes modifications. Les dendrites et les cylindraxes des cellules nerveuses s'atrophient et disparaissent. Les fibres myéliniques de l'écorce cérébrale sont constamment atteintes ; des granulations de graines neutres apparaissent dans les gaines myéliniques. Il y a prolifération névroglie. Les cellules à bâtonnet se multiplient.

La constatation du tréponème est devenue banale dans l'encéphalite paralytique ; on le trouve dans les foyers de névrose directe, et jamais dans les formations gommeuses.

Les corps opto-striés et le tronc cérébral peuvent être atteints ; il s'agit toujours de lésions moins profondes et moins étendues que dans le cortex. Le cervelet est rarement touché. On observe encore des lésions de la moelle épinière, des nerfs périphériques et du nerf optique, du système sympathique, des viscères et des glandes endocrines.

III. TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES. — Elles sont au maximum sur les lobes frontaux, puis décroissent sur les régions rolandiques et disparaissent sur les lobes pariétaux et occipitaux. Il existe des formes localisées qui répondent à l'acuité particulière des lésions et surtout à leur précession sur certains territoires.

C. et O. Vogt ont décrit une modalité d'encéphalite paralytique avec localisation striée.

IV. SYNTHÈSE ANATOMIQUE ET CLASSIFICATION DES LÉSIONS. — Le terme d'encéphalite est pleinement justifié dans la P. G. Ses caractères anatomiques ne sont pas spécifiques histologiquement. La marque personnelle de l'encéphalite paralytique est l'extension et la localisation primitive ou principale de ses lésions.

V. FORMES ANATOMIQUES DE LA P. G. SUIVANT L'ÉVOLUTION DE LA MALADIE ET L'ÂGE DES SUJETS. — Les formes aiguës sont caractérisées par une prolifération cellulaire très accusée dans la pie-mère et le cortex cérébral. Dans les paralysies générales prolongées on constate la pauvreté de la prolifération périvasculaire, la sclérose des capillaires et des artérioles et enfin la prévalence des lésions cellulaires sur les couches profondes du cortex.

Paralys
associées
cellules
paralyti
des cellul
VI. Pa
où à l'en
soit à l'a
ou à la r
VII. I
M. Klipp
complète
complète
tions rég

M. LA
encéphal
la localis
tains cas
et la P. G
Chez 2
qui n'on
M. An
peut être
La dém
l'hyperc
céphalo-
dans le
M. L
peut être
lésion c
dans la
épidém

M. C
y aurai
M. L
l'exister
élément
M. A
sans mo
On a p
cela la
gnostic
sur un
M. S
Rio H
fixatio
Cette
et à fo

Paralysie générale juvénile et P. G. sénile. — Chez l'homme âgé il y a des lésions associées de sclérose vasculaire, de calcification, d'athérome et de l'atrophie des cellules nerveuses. Chez les jeunes sujets, l'originalité anatomique de l'encéphalite paralytique réside dans la fréquence des ébauches de division et de multiplication des cellules nerveuses du cortex, et surtout des cellules de Purkinje du cervelet.

VI. PARALYSIES GÉNÉRALES ASSOCIÉES. — M. Klippel réunit dans ce nom les faits, où à l'encéphalite se surajoutent des altérations d'essence toute différente, dues, soit à l'alcoolisme chronique, à l'arthritisme, à l'artério sclérose, soit à la syphilis ou à la métasyphilis du tabes. Ces lésions sont toujours localisées.

VII. PARALYSIES GÉNÉRALES DÉGÉNÉRATIVES. — Pour certains auteurs, dont M. Klippel, il existe des cas de P. G. dans lesquels l'élément inflammatoire manque complètement. Ce sont les P. G. dégénératives. Leur caractéristique est l'absence complète de lésions inflammatoires diffuses, contrastant avec l'intensité des altérations régressives des éléments nerveux.

DISCUSSION.

M. LAIGNEL-LAVASTINE croit que les différences anatomiques des diverses méningo-encéphalites ne sont pas dans la cytologie des éléments cellulaires, mais plutôt dans la localisation des lésions. Ces différences sont suffisantes pour permettre dans certains cas un diagnostic anatomique, par exemple, entre la trypanosomiasis cérébrale et la P. G.

Chez 20 P. G., l'examen des ganglions ciliaires a montré des lésions souvent énormes qui n'ont aucun rapport avec la présence ou l'absence du signe d'Argyll-Robertson.

M. ANGLADE insiste sur ce fait que l'intensité de la réaction méningée chez les P. G. peut être très faible. Il pense qu'il existe des cas authentiques de P. G. sans méningite. La démence y est particulièrement rapide. Chez de tels malades, l'albuminose et l'hypercystose céphalo-rachidiennes ainsi que la réaction de Bordet dans le liquide céphalo-rachidien peuvent être absentes. Par contre, cette réaction ne manque pas dans le sang. Il y aurait des P. G. d'origine sanguine et non céphalo-rachidienne.

M. LHERMITTE reconnaît que dans la trypanosomiasis cérébrale la substance blanche peut être plus intensément frappée que le cortex, mais il n'en reste pas moins que la lésion conjonctivo-vasculaire envisagée du point de vue histologique est identique dans la trypanosomiasis et la P. G. Il en est de même, d'ailleurs, dans l'encéphalite épidémique. Le diagnostic anatomique n'est fait que par la topographie des lésions.

M. CLAUDE se demande s'il faut admettre qu'il y a des P. G. sans méningite. Il y aurait lieu, au contraire, de circonscrire le domaine de la P. G.

M. LHERMITTE répond à M. Claude qu'on peut admettre du point de vue anatomique l'existence de P. G. sans méningite dans les cas où on trouve la lésion histologique élémentaire de la P. G.

M. ANGLADE dit qu'il n'y a pas d'inconvénient à admettre l'existence d'une P. G. sans méningite. Dans la question de la P. G. on en est encore à une période d'analyse. On a pu admettre pour le tabes une forme mono-symptomatique sans ébranler pour cela la notion classique de tabes. Une seule chose importe, c'est d'exiger pour le diagnostic de P. G. la démence globale. S'il y a de plus des signes humoraux on est alors sur un terrain très solide.

M. SANCHIS BANUS (de Madrid) signale les travaux de l'histologiste espagnol Del Rio Hortega. Celui-ci a trouvé une nouvelle méthode de coloration fondée sur la fixation des tissus par le formol bromuré et l'emploi du carbonate d'argent ammoniacal. Cette méthode colore d'une façon élective certains éléments d'origine mésodermique et à fonctions phagocytaires que Del Rio appelle « microglia ».

M. AUGUSTE MARIE fait, avec projections à l'appui, un exposé des recherches qu'il a faites avec D. Levaditi sur les rapports de la syphilis neurotrope avec la Paralyse générale.

ÉTUDE CLINIQUE ET MÉDICO-LÉGALE

6^e RAPPORT par M. R. CHARPENTIER.

PARTIE CLINIQUE. — Les très nombreux symptômes de la P. G. sont étudiés à la période d'état, période où le tableau clinique est le plus complet ; ces symptômes sont divisés en symptômes psychiques (démence, idées délirantes, troubles psycho-sensoriels, états affectifs) et symptômes physiques (troubles moteurs, troubles de la parole, de l'écriture, troubles oculaires et modifications du liquide céphalo-rachidien), auxquels s'ajoutent quelques symptômes accessoires. — Puis sont envisagés les différents modes de début : forme démentielle simple, — expansive ou maniaque, — dépressives, soit mélancolique, soit neurasthénique, soit confusionnelle ou sensorielle, — forme épileptique, tabétique, spasmodique ; et en dernier lieu les P. G. infantiles et féminines. Les chapitres suivants sont consacrés à la marche, à la durée, aux rémissions, à la période terminale, aux associations et aux complications.

Les signes cliniques, les formes, les complications de la méningo-encéphalite chronique sont étudiés suivant un plan parallèle basé sur la division des symptômes de la période d'état en signes psychiques ou physiques, capitaux ou accessoires. Suivant la prédominance des symptômes, les formes ont été classées en formes à troubles psychiques prédominants et en formes à troubles physiques prédominants.

Abandonnant ce plan, si l'on veut, en une sorte de raccourci, grouper en un faisceau les signes cardinaux de la P. G., on en retient quatre : l'affaiblissement démentiel des facultés intellectuelles, les troubles de la parole, les troubles oculaires, les altérations biologiques, chimiques, cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Réunis, ces symptômes entraînent l'absolue certitude du diagnostic ; mais, au début surtout, ainsi que dans les cas difficiles, on peut ne rencontrer que l'un ou deux d'entre eux, aussi importe-t-il de bien connaître la valeur relative de ces quatre ordres de symptômes pris isolément.

Les altérations du liquide céphalo-rachidien ont acquis une importance capitale, à la suite des travaux de MM. Widal, Sicard, Ravaut et Guillain. En effet, dans certains cas, les réactions humérales apportent au diagnostic un appoint de la plus grande valeur. Cependant, cette biopsie sera d'un faible secours toutes les fois où des troubles mentaux, sans rapport avec l'évolution d'une P. G., coïncideront avec des réactions méningées ; la réaction méningée syphilitique étant admise, la ponction lombaire ne pourra pas permettre d'infirmier ou de confirmer un diagnostic de P. G. Par ailleurs, la ponction peut être refusée ou l'examen du liquide être impossible. Quoique privé de ces importants facteurs diagnostiques, le clinicien peut et doit cependant affirmer avec certitude un processus de méningo-encéphalite paralytique.

Les signes oculaires ont une valeur incontestable, mais ils ne sont qu'une preuve de neuro-syphilis et le signe d'Argyll-Robertson n'est nullement pathognomonique de la maladie de Bayle. Associés au déficit global des facultés intellectuelles, ils entraînent le diagnostic au même titre que les modifications du liquide céphalo-rachidien. Mais ces troubles oculaires (signe d'Argyll, myosis, ou mydriase, inégalité, demi-ptosis, paralytique), sont souvent tardifs ; quelquefois, ils manquent totalement. On doit donc les considérer comme des symptômes capitaux mais inconstants et d'une apparition plus tardive et moins certaine que les modifications humérales.

La *démence paralytique* est le caractère primordial de la maladie de Bayle. Globale,

précoce,
de régres
dans les
sur leurs
tradictoi
il ne fau
symptôm
lusion d'

Les tr
divers. L
ils exige
d'épreuv
d'élocut
du verbi
la choré
que l'or
épidémi

Réun
cardina

Le di
chiques
discute
post-tra
syphili
névros
sakof
infecti
la P. G.
scléros
de Par
exame

PAR
nelles,
si l'As
Evide
généra
ailleur
de vu
garan
des ju

Pa
faisan
tuné
alién
sant
de n
de v
des
Le p
des

précoce, progressivement continue (ou, quelquefois, discontinue, mais sans espoirs de régression vraie), elle se traduit dans tous les domaines psychiques et se révèle, dans les actes, les paroles et les écrits des P. G. ; elle laisse également son empreinte sur leurs propos délirants à la fois multiples, mobiles, absurdes, incohérents et contradictoires. Etant donné l'importance diagnostique de cet affaiblissement intellectuel, il ne faudra point le confondre avec des états confusionnels ou délirants, avec des symptômes de dépression ou de fatigue, erreurs cliniques susceptibles de donner l'illusion d'une thérapeutique triomphante.

Les troubles de la parole sont constants et précoces et se présentent à des degrés divers. Ils se manifestent, tantôt spontanément, au cours de la conversation, tantôt ils exigent d'être recherchés, soit par la lecture, soit par la prononciation des mots d'épreuve. La dysarthrie paralytique, signe caractéristique, se différencie des troubles d'élocution du débile, de la parole hésitante et traînante du mélancolique et du confus, du verbiage pâteux de l'alcoolique dément, de l'embarras qui suit l'ictus comitial, de la chorée linguale dans certains cas de chorée de Huntington, des troubles de la parole que l'on rencontre dans le syndrome pallidal, la sclérose en plaques, l'encéphalite épidémique, etc...

Réunies, la démence et la dysarthrie paralytique, — en l'absence des 2 autres signes cardinaux, — peuvent et doivent permettre à eux seuls d'affirmer la P. G.

Le diagnostic se pose différemment, suivant qu'il s'agit des formes à troubles psychiques ou à troubles physiques prédominants : dans la première hypothèse, il faudra discuter les nombreux états démentiels (démence artérioscléreuse, sénile, organique, post-traumatique, vésanique, hébéphéno-catatonique, ainsi que les états dus à la syphilis cérébrale) ; il faudra discuter également les états affectifs et délirants, les psychonévroses et les états confusionnels, en particulier, l'alcoolisme, le syndrome de Korsakow et le saturnisme. Lorsque les signes physiques occupent le premier plan, certaines infections ou intoxications, telles que l'encéphalite épidémique, peuvent rappeler la P. G. ; dans quelques cas, le diagnostic d'une épilepsie est très difficile ; enfin, tabes, sclérose en plaques, chorée chronique de Huntington et exceptionnellement la maladie de Parkinson, ont des symptômes communs avec la méningo-encéphalite, mais un examen approfondi supprimera toute hésitation.

PARTIE MÉDICO-LÉGALE. — Sans insister sur les réactions délictueuses ou criminelles, qui entraînent l'irresponsabilité pénale, il est plus intéressant de se demander si l'Assistance libre dans un service « ouvert » saurait convenir à de tels malades ? Evidemment, non, — sauf dans des cas tout à fait exceptionnels, — les paralytiques généraux étant des aliénés dangereux pour eux-mêmes et pour leur entourage. Par ailleurs, ils doivent être protégés par la loi, et la loi de 1838 leur offre, au double point de vue de la protection de leurs biens et de la protection de la liberté individuelle, des garanties plus rapides, plus complètes et plus certaines que celles qu'ils retireraient des jugements d'interdiction ou de la nomination d'un Conseil judiciaire.

Par ailleurs, les P. G. ne sauraient convenir à l'Assistance libre, dont le rôle bien-faisant doit se porter sur des malades indigents jusqu'ici insuffisamment et inopportunément assistés, malades qui ne doivent point se trouver mêlés ; de véritables aliénés au sens médico-légal du mot, l'internement à l'Asile ou dans une Maison de santé fermée est la mesure que l'on doit conseiller dans la généralité des cas. En cas de non-internement, il est prudent d'introduire une demande en interdiction. Au point de vue de la juridiction civile et militaire, se pose la responsabilité du patron au sujet des accidents du travail, la responsabilité de l'État, en matière de réforme militaire. Le problème est identique dans ces deux cas : il revient à l'appréciation médico-légale des rapports de la P. G. avec les éléments biologiques autres que la Σ : traumatisme,

commotion, infection, surmenage, etc... ; par le fait, le débat se circonscrit entre les partisans de la méningo-encéphalite chronique considérée comme une manifestation de la neuro Σ et ceux, comme Klippel, qui sont d'un autre avis. Bien qu'il soit logique d'admettre que l'étiologie spécifique est nécessaire, la question n'en est pas pour cela résolue ; si le tréponème doit être en cause, on ne peut affirmer à l'heure actuelle qu'il soit seul en cause ; or, connaissant mal et insuffisamment l'intervention des autres éléments, il est difficile de savoir dans quelles proportions les facteurs étiologiques invoqués ont pu influencer sur l'éclosion et l'évolution de la maladie. Il paraît donc dangereux et inopportun d'édicter une règle médico-légale immuable ; l'expert se livrera à l'appréciation détaillée et circonspecte de chaque cas particulier, il recherchera attentivement les éléments étiologiques invoqués et la Σ , il devra faire le contrôle minutieux des dires du plaignant ainsi qu'une enquête patiente sur la filiation des symptômes, leur date d'apparition, l'intensité de la cause invoquée, le scrupule et la réserve qui dicteront son opinion seront commandés par les discussions et les doutes que n'est point encore venue calmer la doctrine univoque amplement démontrée.

DISCUSSION ET COMMUNICATIONS.

MM. BOUTTIER, MATHIEU et GIROT apportant une contribution à l'étude des syndromes cérébelleux au cours de la P. G. insistent sur l'importance des manifestations cérébelleuses. Elles sont rares, mais parfois très précoces. Elles peuvent se traduire soit surtout par des troubles dysmétriques, soit surtout par des troubles statiques.

M. ANGLADE dit, qu'en effet, le cervelet ne doit pas être méconnu dans la P. G. C'est par lui que se révèlent les plus fines altérations histologiques.

MM. TOULOUSE et TARGOWLA parlent de l'état démentiel dans la P. G. Pour eux, il existe des rémissions vraies avec rétrocession des symptômes proprement dits démentiels. Le syndrome démentiel leur apparaît ainsi comme un état fonctionnel, une réaction psychique à la méningo-encéphalite.

M. MARCHAND parle de la fièvre chez les P. G. Il a observé souvent des variations thermiques importantes et notamment de la fièvre en dehors de toute complication. Les accès fébriles sont communs. Ces manifestations semblent dépendre des lésions nerveuses. La fièvre résiste au traitement par l'arsénobenzol. Ce fait peut être rapproché d'une autre constatation thérapeutique consistant en l'absence de fièvre syphilothérapeutique chez les paralytiques généraux traités pour la première fois par les arsénobenzols. Ces deux épreuves thérapeutiques montrent que si la paralysie générale survient généralement chez des syphilitiques, elle est peut-être due à un autre agent que le virus syphilitique, et que le dogme de la paralysie générale, maladie syphilitique, ne peut être accepté sans réserve.

M. LEGRAIN, d'après des observations personnelles, pense qu'il y a chez les P. G. un état pyréétique subaigu, presque constant, analogue, dans une certaine mesure, à l'état pyréétique des tuberculeux pulmonaires. Cette hyperthermie ne peut s'expliquer par aucune cause étrangère à la maladie.

Pour M. DEMOLE (de Genève), il n'y a pas d'hyperthermie continue sans cause intercurrente. Mais il y a des accès de fièvre, qui surviennent irrégulièrement et sont dus à la maladie elle-même.

MM. CORNIL, TARGOWLA et ROBIN insistent sur la fréquence de la mort par broncho-pneumonie dans la P. G., broncho-pneumonie qui a les caractères de celle des vieillards.

M. GUILLAIN parle des formes frustes de la maladie. Pour lui, à côté des formes évolutives, classiques de la P. G., il y a des formes légères, frustes, abortives, accessibles sans doute au traitement et qui ne s'observent pas dans les asiles.

MM. LEROY et CORNIL rapportent une observation anatomo-clinique de P. G. juvénile chez une jeune fille de 20 ans dont toute la famille est atteinte de syphilis.

M. BELARMINO RODRIGUEZ (de Barcelone) affirme que le diagnostic biologique est indispensable pour affirmer la réalité d'une P. G. Il permet, d'autre part, de faire le diagnostic précoce ou préclinique. On doit examiner le sang, le liquide céphalo-rachidien et même quelquefois pratiquer une biopsie cérébrale.

M. GUILLAIN, qui partage tout à fait l'opinion de M. Claude et de M. Sicard sur l'origine syphilitique de la paralysie générale, ne croit pas que l'on puisse, par l'examen clinique seul, poser le diagnostic de paralysie générale tuberculeuse, arthritique, artérioscléreuse ; il est indispensable qu'un examen du liquide céphalo-rachidien ait montré l'absence de réactions biologiques syphilitiques. La paralysie générale vraie s'accompagne, au cours de son évolution, de modifications du liquide céphalo-rachidien qui ne font jamais défaut. La réaction de Wassermann est toujours positive dans le liquide céphalo-rachidien du P. G. Il en est de même de la réaction du benjoin colloïdal qui est positive dans 100 % des cas de P. G. vraie.

M. TARGOWLA insiste sur l'intérêt de la réaction du benjoin colloïdal ; elle permet d'apprécier l'intensité du processus pathologique. On peut lui distinguer trois types (moyen, fort, atténué), qui répondent d'une part à l'intensité de la réaction méningée, d'autre part, à l'allure évolutive de la maladie. Le premier se voit dans les formes communes, le second dans les P. G. à marche accélérée, le troisième dans les formes à progression lente (P. G. tabés) et dans les rémissions. Il signale diverses particularités du syndrome humoral.

MM. SPILLMANN, LASSEUR, AUBRY et HAMEL (de Nancy) ont fait une étude comparative de la réaction de fixation et de la réaction du benjoin colloïdal, dans le liquide céphalo-rachidien des P. G. Pour eux la réaction du benjoin et la réaction de fixation sont toujours positives dans le liquide céphalo-rachidien des P. G.

La réaction du benjoin, telle que les auteurs l'ont employée, n'est pas plus sensible que la réaction de fixation faite correctement, mais la réaction du benjoin est susceptible de rendre des services dans le diagnostic rapide de la P. G.

M. LEY (de Bruxelles) expose la méthode d'exploration de la perméabilité méningée, due à M. Dujardin, de Bruxelles. Elle consiste à doser l'intensité de la réaction de B. W. dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, à comparer ces intensités et à établir un indice de perméabilité. Cet indice est élevé dans la P. G. et faible dans la syphilis cérébrale.

M. CHARPENTIER, tout en partageant l'avis de M. Guillaïn sur l'étiologie syphilitique nécessaire de la P. G., ne pense pas comme lui qu'on n'a pas le droit de faire un diagnostic de paralysie générale sans examen du liquide céphalo-rachidien ; ce serait nier la clinique et refuser à l'expert le droit d'affirmer un diagnostic de P. G. quand la ponction lombaire ne peut être faite, comme dans le cas, par exemple, où l'inculpé s'y refuse.

TRAITEMENT ET ASSISTANCE

7^e RAPPORT par M. V. TRUELLE.

Traitement curatif. — A l'heure actuelle, la P. G. est une affection incurable. Pour la guérir, il faudrait s'attaquer à sa cause ; or, l'accord n'est pas unanime sur ce point ; et même si l'on admet que la syphilis est nécessaire pour qu'il y ait méningo-encéphalite chronique, celle-ci ne cède point aux médications spécifiquement curatives de la vérole. On eut d'abord recours à l'iode et au mercure, administré par voie buccale, cutanée, intra-musculaire, intra-veineuse ou intra-rachidienne ; Carl Spengler associait l'extrait thyroïdien au mercure. Les sels d'arsenic firent naître de nouveaux espoirs ; arséno-

benzol, novarsénobenzol, sulfarsénobenzol furent injectés par différentes voies, soit suivant la technique de Leredde, d'une manière discontinue, à doses progressivement croissantes et allant jusqu'à la limite tolérable, soit d'après les conseils de Sicard, en injections quotidiennes hypodermiques et à faible dose (0 gr. 15 de néo), continuées sans arrêt pendant 2 mois, puis reprises au bout de deux mois dans les mêmes conditions. Les résultats ont été encourageants ; des rémissions prolongées se produisirent, mais étaient-elles vraiment dues à la thérapeutique ? Outre le traitement antisyphilitique on a successivement préconisé et essayé l'ergotine, l'opothérapie, les abcès de fixation, les injections de nucléinate de soude, de tuberculine, l'auto-sérothérapie, les sels de radium, etc... ; la méthode de Von Wagner combine le traitement antisyphilitique avec celui qu'il suppose propre à exciter ou renforcer les fonctions anti-infectieuses et antitoxiques de l'organisme. Malgré des résultats satisfaisants, voire excellents, on ignore encore le moyen de guérir la P. G., et les heureux succès thérapeutiques obtenus semblent relever, soit d'une rémission, soit d'une confusion avec une syphilis cérébrale.

Traitement palliatif. — Ici, par contre, on peut et on fait beaucoup. L'hygiène physique et psychique met le malade dans les meilleures conditions possibles pour que se produisent les rémissions et évite souvent les accidents et les complications. Ces moyens banaux consistent en : surveillance médicale, repos cérébral et corporel, isolement dans le calme, distractions sans excitation, exercices sans fatigue, alimentation régulière, saine et sobre, abondante sans excès, d'assimilation, de mastication et de déglutition commodes, abstinence de boissons alcooliques, régularité des selles, baignations tièdes fréquentes, usage judicieux de médicaments toniques et reconstituants, etc... On ne pourra pas éviter toutes les complications : ictus, troubles des sphincters, eschares... qui n'exigent aucune médication spéciale et que l'on traitera comme dans les autres affections. Les complications psychiques (accès d'excitation, de dépression, d'anxiété, de délire, de sibi phobie...) commanderont l'emploi des procédés classiquement utilisés en thérapeutique mentale.

Mais toute initiative médicamenteuse doit être prudente, car le P. G. « est au fond un sujet débile ». (Klippel.)

Le traitement prophylactique consiste à éviter la contamination syphilitique, à dépister rapidement la vérole et à la blanchir rapidement. Aux syphilitiques, il faut recommander d'éviter le surmenage physique ou psychique, ainsi que les infections ou intoxications surajoutées. Quant au fait de savoir si un traitement antisyphilitique méthodique et intense peut empêcher l'apparition ultérieure de la P. G., il est difficile de se prononcer ; certains, en effet, répondent par l'affirmative, tandis que d'autres soutiennent que le nombre des P. G. s'est accru depuis la découverte du salvarsan.

Assistance. — Elle est liée au traitement ; dans quelques cas, l'isolement, sous surveillance, à la campagne, peut être conseillé quand l'internement — fonction de la situation sociale du malade, et surtout de ses réactions — s'impose, il doit avoir lieu dans un établissement (Asile ou Maison de santé) soumis aux obligations de 1838 ; là, le paralytique général trouvera toutes les garanties personnelles et matérielles qui risquent de lui manquer ailleurs.

DISCUSSION.

M. SICARD signale les bons effets du traitement par les sels arsenicaux. Il indique les doses qu'il convient, selon lui, d'employer. Il déclare donner la préférence à la voie intra-musculaire. Le traitement, pour lui, donne des résultats au début de la phase clinique de la maladie. Il ne guérit pas, mais il arrête l'évolution.

M. BELARMINO-RODRIGUEZ (de Barcelone) préconise un traitement mixte général et local : arsénobenzol et cyanure de Hg par voie intra-veineuse d'une part, sérums

salvarsan
en sera

Pour M.
successiv
l'une préc
peuvent

M. L.
salvarsan
comme M.
active tr
donnée f
l'intérieu
ce que le
celles qu

M. A.
temps d
qu'avec
étape de
points d

M. B.
benzol e
Le prem

M. H.
guerre e
médicat
traitait
notait s

M. S.
des inj
élevées
injection

M. C.
arsenic
chéance
d'ictus
sables
paralyt
relève
dans le
des poi
cepend
occupe

M.
échecs
cliniqu
M.
M.
de cet
ne pro
M.
Il adm

salvarsanisés ou mercurialisés par voie intrarachidienne, d'autre part. Les résultats en seraient satisfaisants.

Pour M. AUGUSTE MARIE, de même qu'il y a au point de vue anatomique deux phases successives du même processus, il y a, au point de vue thérapeutique, deux périodes, l'une précoce favorable, l'autre tardive défavorable. Les salvarsanisations intraveineuses peuvent donner des résultats. Le bismuth peut en donner aussi dans certains cas.

M. LHERMITTE croit que la méthode des injections intrarachidiennes de sérums salvarsanisés et de composés arsenicaux est à rejeter. Il est plus logique de pratiquer comme M. Dercum le « Spinal drainage » associé à l'injection dans le sang de la substance active tréponémicide. Le problème du traitement de la P. G. gravite autour de cette donnée fondamentale : la difficulté de faire diffuser une substance tréponémicide dans l'intérieur des neurones corticaux infestés par les spirochètes. Cette difficulté tient à ce que la nutrition des cellules nerveuses s'effectue suivant des lois très différentes de celles qui réagissent le métabolisme des autres éléments cellulaires de l'organisme.

M. ANGLADE estime qu'il est possible d'obtenir des ralentissements ou même des temps d'arrêt dans la marche de la maladie, moins d'ailleurs, avec les antisiphilitiques qu'avec le nucléinate de soude ou la tuberculine. Cette stabilisation des P. G. à une étape donnée de leur maladie qui les fixe dans une semi-démence est d'ailleurs aux points de vue social et familial un avantage très discutable.

M. BÉRAQUE a essayé comparativement les effets du cyanure de Hg, du novarsénobenzol et du galyl. L'évolution de la P. G. ne se trouva généralement pas modifiée. Le premier de ces médicaments fut mal supporté.

M. H. COLIN aborde la question des aggravations dues à l'emploi des arsenicaux. La guerre a permis d'observer des cas qui auraient dû se montrer très favorables aux médicaments : sujets à un stade un peu avancé de l'évolution de la maladie et qu'on traitait par les méthodes modernes. Au lieu de constater des résultats favorables on notait souvent des aggravations.

M. SICARD pense que les aggravations s'observent après traitement par la méthode des injections intraveineuses. Il s'agit souvent d'ictus consécutifs à l'emploi de doses élevées du médicament. Ces aggravations ne s'observent plus avec la méthode des injections à doses faibles intramusculaires ou sous-cutanées.

M. COLIN répond à M. Sicard qu'en parlant d'aggravations dues au traitement arsenical, il a voulu parler d'aggravations portant surtout sur l'état mental. La déchéance psychique s'accroît après le traitement. Il ne s'agit donc pas seulement d'ictus ou de recrudescence des symptômes physiques dont on pourrait rendre responsables les injections intraveineuses à grosses doses. Nous savons aussi qu'il existe des paralytiques généraux, affaiblis intellectuellement, à demi conscients de leur état, qui relèvent de l'hôpital et non de l'asile. Il en venait un certain nombre, toutes les semaines, dans le service de Charcot. On leur donnait à prendre de l'iodure et on leur appliquait des pointes de feu sur la colonne vertébrale. Ce n'était pas un traitement spécifique, et cependant ils se sentaient améliorés et pouvaient, eux aussi, vaquer à de menues occupations.

M. DEMOLE, avec le traitement arsenical ou mercuriel, a enregistré surtout des échecs. L'influence des médicaments sur la P. G. est difficile à apprécier car les signes cliniques et humoraux sont sujets à des variations spontanées.

M. MAERS n'a jamais constaté de résultats thérapeutiques avec le novarsénobenzol.

M. KLIPPEL croit que le traitement antisiphilitique n'a aucune efficacité. Selon lui, de cette absence de résultats du traitement antisiphilitique, on peut conclure que rien ne prouve que la P. G. soit de nature syphilitique.

M. TRUELLE répond aux diverses observations auxquelles son rapport a donné lieu. Il admet qu'on traite les P. G. Mais il reste sceptique sur l'efficacité du traitement.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE de Paris

Séance du 6 Juillet 1922

Présidence de M. J.-A. SICARD, Président

SOMMAIRE

Communications et présentations.

- I. Un cas d'Hérédopathie cérébelleuse, par MM. CROUZON et PIERRE MATHIEU. — II. Lésions cavitaires de la base du Cerveau et Méningo-encéphalite subaiguë dans un cas de Délire hallucinatoire avec démence complète d'emblée, par MM. VURPAS, TRÉTIKOFF et JORGULESCO. — III. Association probable de Diplopie cérébrale et de Paralyse infantile, par MM. BABONNEX et LANCE. — IV. Sur un cas d'Hémiplégie Infantile, par MM. BABONNEX, BRISARD et J. BLUM. — V. Hémisindrome Cérébello-sympathique par lésion bulbaire, par M. J. LHERMITTE. — VI. Les Réflexes de Défense, les Réflexes Sympathiques dans un cas de syndrome de Brown-Séquard, par M. ANDRÉ-THOMAS et J. JUMENTÉ. — VII. Les Réflexes Tendineux dans la Maladie de Parkinson. Inexcitabilité temporaire post réflexe. Contracture posturéo-réflexe. Tonus de posture et tonus d'action. Leurs rapports avec les contractures pyramidale et extra-pyramidale, par MM. FOIX et THÉVENARD. — VIII. Syndrome de l'angle Cérébello-occipito-vertébral, par MM. SICARD et PARAF. — IX. Sclérose en plaques et recherches expérimentales, par MM. SICARD, PARAF et LERMOYER. — X. M. VINCENT. — XI. Un cas d'amyotrophie Charcot-Marie, fruste et sporadique, avec atteinte de la voie sensitive démontrée par les réactions électriques (chronaxie et réflexe électrique) de G. Bourguignon et H. Laugier, par MM. GEORGES BOURGUIGNON et FAURE-BEAULIEU. — XII. Syncinésies du côté sain accompagnant les mouvements du côté malade dans un hémisindrome parkinsonien consécutif à une encéphalite léthargique, par M. KREBS. — XIII. Hémichromatopsie bitemporale et scotome maculaire bitemporal par lésion de la région Hypophysaire, par M. J. BOLLACK. — XIV. Atrophie musculaire congénitale des mains, à type Aran-Duchenne, chez un homme présentant des malformations osseuses d'origine hérédosyphilitique, par MM. H. FRANÇAIS et C. MAGNOL. — XV. A propos des faits décrits sous le nom d'Apraxie idéo-motrice (Présentation de malade), par MM. PIERRE MARIE, H. BOUTTIER et PERCIVAL BAILEY. — XVI. L'Hypéresthésie Douleuruse au froid dans les Syndromes Thalamiques dissociés, par MM. PIERRE MARIE et H. BOUTTIER. — XVII. La Leontiasis osses d'après des documents radiographiques, par MM. E. LESNÉ et P. DUCHEN. — XVIII. Algie faciale d'origine bulbo-trigéminal au cours de la Syringomyélie. Troubles sympathiques concomitants. Douleur à type cellulaire, par MM. FOIX, THÉVENARD et NICOLESCO. — XIX. Syndrome de Millard Gluber et Syndrome de Foville par tubercule solitaire de la protubérance, par MM. ACHARD, CH. FOIX et THIERS. — XX. Tumeur Cérébrale ayant simulé l'Encéphalite léthargique, par MM. E. DE MASSARY et J. WALSER. — XXI. Étude anatomo-clinique d'un cas de Tubercule de la Protubérance, par MM. H. CLAUDE, SCHEFFER et ALAJOUANINE. — XXII. Compression Médullaire par un sarcome à développement intra et extravertébral, par MM. A. FLORAND et P. NICAUD. — XXIII. Tubercule pédonculo-protubérantiel droit avec Paralyse incomplète de la 3^e et de la 6^e paire et Hémiplégie alterne, par MM. A. FLORAND, P. NICAUD et J. GRENIER. — XXIV. Un cas de Parkinsonisme progressif post encéphalitique avec examen histologique du système nerveux, par M. G. MARINESCO. — XXV. Spasme palpébral chez un Parkinsonien post-encéphalitique, par M. PAPAISTRATIGAKIS (d'Athènes). — XXVI. Syndrome d'Obésité hypophysaire avec Glycosurie consécutif à une blessure du lobe frontal, par M. MOLIN DE TREYSSIEU (de Bordeaux). — XXVII. Un cas de Myélite aiguë disséminée (syndrome d'ataxie aiguë de type cérébelleux) de nature syphilitique, observé chez un indigène algérien. Traitement spécifique. Amélioration considérable, par MM. DEMOLARD et GUIBONI (d'Alger). — XXVIII. Syndrome Parkinsonien et Syndrome Adiposogénital associés postméningo-encéphalomyélitiques, par M. POTET (de Nancy).

COMMUNICATIONS ET PRÉSENTATIONS

I. — **Uncas d'Hérédopataxie cérébelleuse**, par MM. CROUZON et PIERRE MATHIEU.

La malade que nous avons l'honneur de vous présenter appartient à une des familles dont l'étude a le plus contribué à établir l'histoire de l'hérédopataxie cérébelleuse, c'est-à-dire à cette famille Ha... dont MM. Klippel et Durante, les premiers, en 1892 (1), ont étudié trois membres : les deux frères François et Louis et leur sœur Amélie. Ces trois observations, on le sait, comptent parmi les observations fondamentales qui ont servi à la leçon faite par M. Marie à l'hôpital Debrousse, et reproduite dans la *Semaine Médicale* de 1893.

Cette famille Ha... est certainement une de celles où l'affection familiale, dont il s'agit ici, paraît s'être montrée avec les caractères d'authenticité les plus nets.

L'intérêt que présente notre malade réside en outre dans un autre fait : jusqu'ici il n'existait de renseignements que sur deux générations de la famille Ha..., or, cette malade représente le premier sujet atteint et étudié d'une nouvelle et plus jeune génération.

Nous avons, d'autre part, résumé en un tableau à la fois généalogique et bibliographique les antécédents familiaux de M^{me} C... notre malade, nous passerons donc tout de suite à sa propre histoire, en insistant seulement sur ce fait que sa mère, sur laquelle nous n'avons retrouvé aucun document, a été, elle aussi, atteinte de la même affection, et cela à l'âge de 37 ans.

Agée de 46 ans, autrefois ouvrière en fleurs artificielles, M^{me} Chas ... a été réglée à treize ans, mariée à 16 ans, elle a eu un premier fils mort à l'âge de trois semaines, puis un second fils bien portant, actuellement âgé de 25 ans et père d'une fillette de trois mois.

À l'âge de 26 ans, elle a été opérée pour une salpingite et n'a plus été réglée depuis.

C'est vers l'âge de 30 ans qu'elle a commencé à présenter une fatigue rapide des jambes, parfois des sensations de dérobement ; dès cette époque elle aurait déjà fait plusieurs chutes.

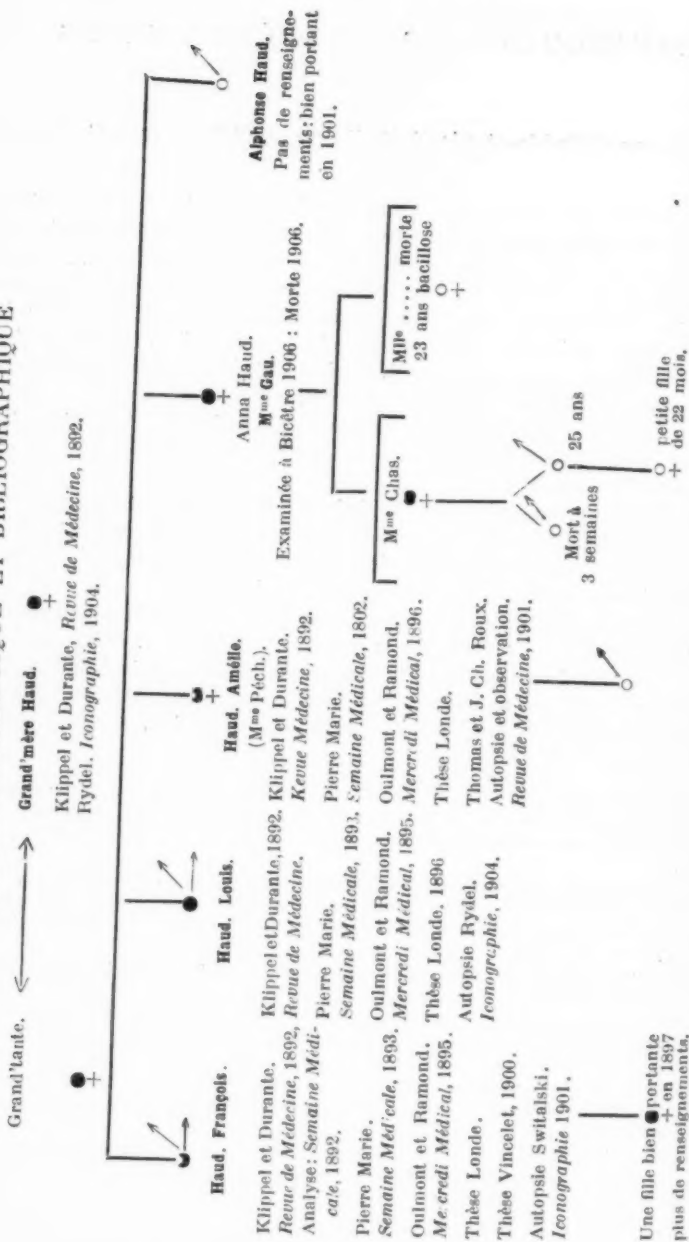
Au bout de quatre ans environ (34 ans), la marche devint plus difficile ; la malade, suivant son expression, « marche de travers ».

C'est vers l'âge de 37 ans (7 ans après le début) que sont apparues pour la première fois des douleurs, d'abord espacées, siégeant au niveau des genoux, des mollets, des cuisses. Ces douleurs ne présentaient pas, et n'ont jamais présenté un caractère fulgurant ; la malade les compare à des courbatures. Depuis, leur intensité a augmenté notablement. Actuellement la malade souffre en outre de quelques crampes au niveau des membres supérieurs.

Cependant, depuis cinq ans surtout (à 42 ans), les troubles de la marche ont augmenté : la malade est obligée maintenant de surveiller ses pieds ; dans la rue, elle ne peut en détacher les yeux sans risquer de tomber.

(1) KLIPPEL et DURANTE. *Revue de Médecine*, 1892.

TABLEAU GÉNÉALOGIQUE ET BIBLIOGRAPHIQUE



Les t
y a dix
ficielles
de fer. L
dans la
A l'ex
force se
ont-ils
s'agit là
La re
brusque
dulaire
Les r
Il en
Les r
Les r
nette à
C'est
clonique
Pas d
L'exa
quables
dique: l
avant, l
secousse
genoux
tantôt à
ce pied
Au débu
avant p
libre. Ce
sur lequ
L'occl
la malad
déviation
Le sig
Les di
cutées d
— Si
sans éba
— Cou
clève à p
— L'é
— Lon
ments; n
retomber
— Da
au mom
le talon
sur le sol
— La
ment int
— Au
légères o
ramener
— Pa
peu lent

Les troubles des membres supérieurs se sont montrés moins intenses, et pourtant, il y a dix ans, la malade a été obligée d'abandonner son métier d'ouvrière en fleurs artificielles car elle était devenue trop maladroite pour enrouler des rubans autour de fils de fer. Elle a, d'autre part, l'impression de s'être toujours normalement servi de ses mains dans la vie courante.

A l'examen de cette malade si déséquilibrée, on ne trouve pas de grosse diminution de la force segmentaire. Peut-être, dans leur ensemble, les muscles des membres inférieurs ont-ils un peu plus de peine que normalement à maintenir leur contraction : mais il ne s'agit là en tout cas que de troubles assez légers.

La recherche des signes pyramidaux nous montre des réflexes rotuliens forts, amples, brusques. Ils présentent des deux côtés, et particulièrement à gauche, un caractère pendulaire des plus nets.

Les réflexes achilléens sont assez forts.

Il en est de même pour les réflexes tendineux des membres supérieurs.

Les réflexes cutanés abdominaux sont conservés.

Les réflexes cutanés plantaires sont très difficiles à provoquer, on obtient une flexion nette à droite, plus douteuse à gauche.

C'est à peine, enfin, si l'on peut provoquer au niveau des pieds quelques secousses cloniques.

Pas d'automatisme médullaire.

L'examen du système cérébelleux nous montre tout d'abord des troubles remarquables de la marche. Cette démarche si difficile est à la fois cérébelleuse et spasmodique : La malade s'en va, les yeux anxieusement fixés sur ses pieds, le tronc penché en avant, les poings serrés, les avant-bras à demi fléchis sur les bras et animés de petites secousses spasmodiques. Elle marche les cuisses serrées, en frottant à chaque pas ses genoux l'un contre l'autre, à petits pas titubants. Elle festonne, entraînée tantôt à droite tantôt à gauche. A chaque pas, lorsqu'elle porte un pied d'arrière en avant, le talon de ce pied se soulève assez haut alors que l'avant-pied traîne sur le sol qu'il ne quitte pas. Au début de ce mouvement, les orteils se relèvent normalement. Parfois entraînée en avant par son poids elle fait quelques pas sur la pointe des pieds pour rattraper son équilibre. Ce trainement de l'avant-pied donne une allure toute particulière à cette démarche, sur lequel nous attirons l'attention.

L'occlusion des yeux exagère encore ces troubles et rend la marche presque impossible : la malade oscille également d'un côté et de l'autre sans que l'on puisse reconnaître une déviation dans un sens ou dans un autre.

Le signe de Romberg est nettement positif.

Les différentes épreuves qui servent à déceler l'asynergie et la dysmétrie sont exécutées d'une façon inégale :

— Si on prie la malade de se renverser en arrière, elle perd immédiatement l'équilibre sans ébaucher la moindre flexion des genoux.

— Cou hée et les bras croisés sur sa poitrine, elle ne peut parvenir à s'asseoir, mais relève à peine ses membres inférieurs.

— L'épreuve « du genou sur la chaise » est exécutée correctement, mais lentement.

— Lorsque la malade étendue porte le talon à la fesse, elle décompose peu ses mouvements ; mais, dans la flexion extrême, il y a quelques oscillations de la jambe. Elle laisse retomber brusquement ses talons sur le sol.

— Dans l'épreuve du « talon sur le genou » on remarque le planement léger du talon au moment où il va atteindre le genou, la difficulté qu'éprouve la malade à maintenir le talon qui oscille sur sa rotule, la violence avec laquelle elle laisse retomber son talon sur le sol quand elle remet sa jambe en place.

— La « préhension » des objets montre un peu de planement mais peu de tremblement intentionnel.

— Au cours « de la projection du doigt sur le nez » on ne remarque guère que quelques légères oscillations au moment où la malade commence à fléchir son avant-bras pour ramener sa main vers son visage.

— Pas d'adiadococinésie : l'épreuve des marionnettes est bien exécutée quoi qu'un peu lentement.

Léger tremblement statique.

L'écriture est bonne.

Pas de troubles de la parole.

La recherche de la résistance aux « pulsions » donne des résultats particulièrement intéressants ; en effet, la malade ne résiste absolument pas à la plus légère poussée exercée d'arrière en avant, très mal à une poussée dirigée de gauche à droite, beaucoup mieux lorsqu'on la pousse d'avant en arrière, ou de droite à gauche.

Nous ne reviendrons pas sur les troubles subjectifs de la sensibilité que nous avons déjà longuement étudiés. M^{me} Chas... présente aussi quelques troubles objectifs : chez elle, on ne trouve pas au niveau des pieds une anesthésie absolue au tact, à la piqure, et à la friction, mais une hypoesthésie assez nette. En ce qui concerne les sensations de froid et de chaud, les erreurs sont fréquentes au niveau des membres inférieurs.

Pas d'astéréognosie ni de perte de la notion des attitudes au niveau des membres supérieurs, mais erreurs fréquentes au niveau des orteils.

La sensibilité au diapason est nettement diminuée au niveau des pieds et des chevilles, un peu diminuée au niveau des mains.

Du côté de la face, pas de troubles de la motilité.

Pas de troubles de la parole ni de troubles de la déglutition, les réflexes vélopalatins et pharyngés sont normaux.

Pas de troubles du goût.

En ce qui concerne l'appareil oculaire, on remarque un nystagmus vertical et horizontal en dehors duquel un examen approfondi n'a rien montré d'anormal, sinon une certaine myopie.

L'examen auriculaire fait par M. Pierre montre une excitabilité normale des deux labyrinthes (vers 50 cm³ au Barany eau à 20°). L'irrigation exagère visiblement le nystagmus spontané : réactions de mouvement des membres supérieurs normales et bilatérales : en somme, fonctions vestibulaires normales. Mais la réaction de chute ne suit pas l'oreille dans les différentes positions, par conséquent, troubles cérébelleux. La réaction de chute s'est faite uniquement vers la droite après Barany à droite et en arrière pour l'irrigation gauche.

Pas de troubles sphinctériens nets il faut : cependant signaler que la malade laisse parfois échapper involontairement quelques gouttes d'urine avant ou après les mictions, et cela depuis un à deux ans.

Ni troubles trophiques, ni déformations du squelette, ni atrophies, ni secousses musculaires.

L'examen électrique fait par M. Thibonneau montre que les réactions électriques des muscles des membres inférieurs ne présentent pas d'altérations appréciables, par les méthodes d'exploration classiques.

Ainsi donc, l'observation de cette malade est presque calquée sur celles de ses deux oncles et de sa tante. Si elle ne présente pas, comme eux, un faciès « immobile et hagard », des secousses musculaires, fibrillaires ou choréiformes, des atrophies musculaires, des troubles de la parole, si ses troubles oculaires sont moins accentués, c'est qu'elle n'est pas encore parvenue à un stade assez avancé de son affection.

Mais cependant, comme ses oncles et sa tante, elle nous montre dans ses grandes lignes le tableau de l'héredo-ataxie cérébelleuse telle que l'a isolée M. le P^r Pierre Marie.

Chez elle comme chez eux, même début tardif : comme chez eux, il s'est fait par des douleurs, une sensation de fatigue, du déséquilibre et des troubles de la marche.

Comme les leurs, ses réflexes tendineux sont vifs. Sa démarche, comme la leur, présente ce caractère sur lequel nous insistons : d'être à la fois

cérébell
quatre

Il est
répond
autres n
qui por
cas sur

Enfin,
de plus
qui exi
signes
Friedre
cérébell
début s
les refl
dité,

Dans
ils sont
et squ
Friedre

II. —
phal
dém
Jor
(S
dans

III. —

Le c
de Neu
chez P
Il con
déjà,
phique
divers
les me

Onsi
Ses
n'ayan
A P
même
mode
état d'

REV

cérébelleuse, spasmodique et en même temps *trainante*. Chez tous les quatre, mêmes troubles sensitifs légers.

Il est donc vraisemblable que les troubles présentés par notre malade répondent aux mêmes lésions anatomiques que celles constatées chez les autres membres de la famille par Switalski, Thomas et Roux et Rydel et qui portaient à des degrés variables sur le cervelet, mais dans tous les cas sur le système cérébelleux médullaire.

Enfin, l'observation de M^{me} Chas... nous permet de constater une fois de plus, quelle que soit l'opinion que l'on professe touchant les relations qui existent entre ces deux affections familiales, combien nets sont les signes qui différencient l'hérédo-ataxie cérébelleuse de la maladie de Friedreich, et qui font que notre malade est bien une hérédo-ataxie cérébelleuse : le début tardif de l'hérédo-ataxie cérébelleuse s'oppose au début si précoce de la maladie de Friedreich et tandis que dans l'H. A. C. les réflexes tendineux sont vifs et qu'il y a une tendance à la spasmodicité, ils sont abolis dans la maladie de Friedreich.

Dans l'H. A. C., les réflexes cutanés sont en général faibles ou absents, ils sont bien marqués dans la maladie de F. Enfin les troubles trophiques et squelettiques, qui sont rares dans l'H. A. C., ont dans la maladie de Friedreich la fréquence que l'on sait et réalisent des types bien spéciaux.

II. — Lésions cavitaires de la base du Cerveau et Méningo-encéphalite subaiguë dans un cas de Délire hallucinatoire avec démence complète d'emblée, par MM. VURPAS, TRÉTIAKOFF et JORGOULESCO.

(Sera publié ultérieurement comme travail original avec figures dans la *Revue Neurologique*.)

III. — Association probable de Diplégie cérébrale et de Paralysie infantile, par MM. BABONNEIX et LANCE.

Le cas que nous avons l'honneur de présenter aujourd'hui à la Société de Neurologie constitue un nouvel exemple de la complexité que peuvent, chez l'enfant, présenter certains syndromes moteurs d'apparition précoce. Il concerne, en effet, un enfant que nous suivons depuis plusieurs années déjà, chez lequel on constate, d'une part, une paralysie flasque et atrophique du membre droit, survenue à dix-huit mois, de l'autre, des troubles divers, parmi lesquels de l'athétose, datant de la naissance, et occupant les membres du côté gauche et le membre supérieur droit.

OBSERVATION. — A... Jean, 3 ans.

Ses A. H. se réduisent à rien, ses parents ayant toujours joui d'une bonne santé et n'ayant pas eu d'autre enfant.

A P. — Il est né à terme. La grossesse avait été normale, mais il n'en a pas été de même pour l'accouchement, qui a comporté une présentation décomplétée du siège, mode des fesses, et une application du forceps : aussi le jeune A. est-il venu au monde en état d'asphyxie apparente. Il a été élevé au sein et n'aurait jamais eu de convulsions.

Il a commencé à marcher d'ailleurs assez mal, vers le quatorzième mois. Il a toujours été en retard pour parler.

A dix-huit mois, est survenue une paralysie flasque du membre inférieur droit, précédée d'un fièvre et d'autres phénomènes généraux. On avait constaté, de plus, dès les premiers mois, des troubles moteurs de localisation et de formes différentes :

1° Mouvements incessants de type athétosique, du membre inférieur gauche ;

2° Paralysie des membres supérieurs prédominant sur le côté droit, et empêchant l'enfant de faire les petits gestes auxquels se livrent les bébés du même âge.

E. A. — Lorsque l'un de nous l'a vu pour la première fois, en décembre 1919, voici ce que l'on constatait :

Membre inférieur droit. — Il est le siège d'une paralysie flasque et atrophique, identique à celle que l'on observe dans la paralysie infantile : impotence musculaire à peu près totale ; hypotonie marquée, d'où jambe ballante, pied ballant et tombant, disparition de la voûte plantaire ; abolition des réflexes tendineux, absence de signe de Babinski et conservation des réflexes cutanés, tous phénomènes contrastant avec l'intégrité absolue de la sensibilité, diminution de la contractilité faradique de la plupart des muscles (Mahar) ; rétractions tendineuses localisées aux muscles de la région postérieure de la cuisse et au tendon d'Achille ;

Membre supérieur droit. Il présente :

1° Une paralysie portant sur l'extrémité et l'empêchant de se servir de la main ;

2° Un mélange singulier d'hyper et d'hypotonie, avec prédominance de celle-là sur celle-ci ;

3° Des mouvements athétosiques incessants, rendant difficile l'examen méthodique des principales fonctions de ce membre ;

4° Une atrophie massive, portant à la fois sur la longueur et sur l'épaisseur ;

5° Une certaine exagération des réflexes tendineux.

Membre inférieur gauche. — Il est, lui aussi, le siège de mouvements athétosiques continuels, avec pseudo-signes de Babinski.

Membre supérieur gauche. — Mêmes constatations, mais moins nettes, qu'à son homologue : mélange d'hyper et d'hypotonie, même production indéfinie d'athétose.

Tête et face. — Il existe un strabisme convergent assez prononcé. Ajoutons que la boîte crânienne et les bosses frontales sont un peu volumineuses, sans qu'il existe d'autre signe d'hérédo-syphilis ; que le jeune A. est porteur de stigmates faciaux de dégénérescence, surtout accusés aux oreilles ; que ses dents sont petites et mal formées ; que son développement intellectuel est sensiblement en retard, la parole étant embarrassée et le vocabulaire très pauvre ; son caractère serait gai, mais vif, sa mémoire suffisante.

Nous demandons l'avis de M. Baumgartner, qui estime, après examen minutieux, qu'un traitement chirurgical n'est pas encore indiqué, étant donné le jeune âge du petit malade, et que de plus, ce traitement serait difficilement applicable, de par l'agitation incessante des membres.

La réaction de Wassermann, recherchée pour le sang, se montre négative pour la mère, et partiellement positive pour l'enfant.

Le 12 février 1920, l'enfant est soumis à un nouvel examen, orienté dans le sens orthopédique. En voici les résultats :

Membre supérieur droit. — Il est le siège :

1° De mouvements athétosiques, très accusés ;

2° D'une dysmétrie telle que l'enfant ne peut se toucher le nez du bout des doigts ;

3° D'une atrophie deltoïdienne marquée.

Membre inférieur droit. — Dans le décubitus dorsal, la cuisse se place en abduction avec rotation externe. Le quadriceps semble paralysé. Les adducteurs ne se contractent que faiblement. Les fléchisseurs du genou étant contracturés [ou rétractés], l'extension complète de la jambe sur la cuisse est impossible. Le tenseur du fascia lata et le couturier sont normaux, le grand fessier, paralysé, de même que tous les muscles de la jambe. A noter, de plus, la rétraction du triceps sural.

Membre inférieur gauche. — Le pied est en léger varus, le genou, en extension, la cuisse, en adduction forcée, avec contracture ou rétraction des adducteurs. La tête

fémoral
côté.

L'a

parallèl

La ra

adducti

L'int

or peut

1° Le

2° Le

3° Le

Le 2

gauche,

se déch

luxatio

On m

rectitu

Le 1

du ten

neux, c

parallèl

13 janv

piâtre.

Le 2

prenan

tous le

cou-de

massag

Au c

Il es

ayant

lanés

Au

est coi

siers.

moind

l'appar

2° des

l'appar

la jam

march

L

beauc

droit,

l'atro

cause

l'inde

compl

main

mais

tose.

En

A

brale

fémorale est plus élevée que d'habitude, de même que le grand trochanter du même côté.

L'attitude actuelle ne permet pas la station debout, les membres inférieurs étant parallèles, mais « en coup de vent ».

La radiographie montre une subluxation de la tête fémorale en haut et en arrière, par adduction forcée du membre ; elle est à cheval sur le bord cotyloïdien, légèrement écarté.

L'intelligence de l'enfant s'étant sensiblement développée, depuis le premier examen, on peut entreprendre un traitement orthopédique qui doit comporter, en principe :

1° Le redressement et la fixation de la hanche gauche ;

2° Le redressement du pied, du genou et de la hanche, à droite ;

3° Le port d'appareils de contention, permettant la marche avec béquilles.

Le 24 avril 1920, sous anesthésie générale, on pratique le vrillage de la tête fémorale gauche, puis le redressement forcé de la luxation, l'élongation des adducteurs, lesquels se déchirent à leur insertion, et on applique un appareil plâtre en première position de luxation congénitale de la hanche. Cet appareil est porté six mois.

On ramène ensuite, par deux appareils successifs, le membre inférieur gauche à la rectitude.

Le 11 novembre 1920, sous anesthésie générale, on fait, du côté droit, l'allongement du tendon d'Achille, la ténotomie à ciel ouvert du demi-tendineux, du demi-membraneux, du couturier, du biceps, du droit antérieur, du tenseur du fascia lata. On redresse parallèlement la flexion du genou et l'adduction de la hanche et on met un plâtre. Le 13 janvier, ces deux redressements sont complètement obtenus au moyen d'un deuxième plâtre.

Le 23 mai 1921, les plâtres sont enlevés et remplacés par un appareil en cellulose prenant le bassin et les membres inférieurs avec articulation de la hanche permettant tous les mouvements à gauche et seulement l'extension-flexion à droite ; genou bloqué, cou-de-pied libre avec butoir à 90°. L'appareil est retiré tous les jours pour faire des massages et des exercices de rééducation.

Au début de février 1922, le petit malade commence à marcher avec des béquilles.

Il est revu le 6 février. Le membre inférieur gauche est en très bon état, la marche ayant acquis de la solidité, la musculature se développant bien et les mouvements spontanés étant devenus puissants et coordonnés.

Au membre inférieur droit, l'atrophie musculaire est toujours très considérable ; elle est complète pour les muscles du mollet et pour le quadriceps, moindre pour les fessiers. Il persiste une contracture très nette des muscles postérieurs de la cuisse, sans le moindre mouvement spontané. De ce côté, tout est à faire. Nous conseillons de retirer l'appareil 12 heures par jour, à ce membre, et de faire : 1° deux séances de massage ; 2° des tentatives méthodiques de rééducation ; pour la station debout, de conserver l'appareil bloqué aux genoux, à cause de la contracture persistante des fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, et à la hanche, pour augmenter la stabilité ; pour les essais de marche, de se servir du chariot flamand.

Le 13 février 1922, les mouvements athétosiques du membre inférieur gauche ont beaucoup diminué ; les réflexes tendineux sont toujours vifs. Au membre inférieur droit, la laxité articulaire a été réduite par les opérations orthopédiques, mais l'atrophie persiste. Quant au membre supérieur droit, le patient s'en sert très peu, à cause de l'athétose incessante, prédominant sur les doigts, et particulièrement, sur l'index, dont les articulations jouissent d'une hypotonie telle qu'on peut renverser complètement le doigt sur la main. Il est possible, d'ailleurs, de renverser aussi la main sur le poignet. Au membre supérieur gauche, quelques mouvements s'effectuent, mais ils manquent de précision et de force, et sont contrariés par une incessante athétose. Les réflexes tendineux sont vifs.

En présence de ces phénomènes, quel diagnostic porter ?

A notre sens, il n'y en a que deux à discuter : tétraplégie d'origine cérébrale ou diplégie cérébrale associée à une paralysie infantile.

En faveur du premier diagnostic, militent les antécédents obstétricaux, la coexistence de troubles intellectuel, la présence, au membre inférieur droit, de contractures évidentes. Nous préférons, toutefois, nous rallier, avec les réserves d'usage, au second : l'histoire du petit malade ne nous apprend-elle pas que, chez lui, les accidents ont évolué en deux phases, les mouvements athétosiques ayant apparu dès la naissance, tandis que le membre inférieur droit, jusqu'alors indemne, ne se prenait qu'à 18 mois ? Les troubles moteurs qu'il présente ne sont-ils pas, dans l'ensemble, ceux de la paralysie infantile ? N'ont-ils point été annoncés par les phénomènes généraux habituels : fièvres, malaise, etc. ? Des faits de ce genre n'ont-ils pas été signalés par de nombreux auteurs (Lamy, P. Marie, Redlich, Rossi, André-Thomas, Vogt) ?

Quoiqu'il en soit, un certain nombre de particularités nous paraissent dignes d'être signalées, ce sont :

1° L'existence, chez notre malade, d'une réaction de Wassermann subpositive, comme dans la plupart des cas de ce genre, et, particulièrement, dans les syndromes atoniques (Babonneix, A.-Thomas et Jumentée, Vaglio).

2° La part importante que prend le corps strié à la constitution des troubles moteurs : mélange d'hyper et d'hypotonie, mouvements d'athétose, pseudo-signes de Babinski, comme dans les cas de M. et de M^{me} Vogt, de MM. Lhermitte et Cornil.

3° L'association, à la monoplégie crurale gauche, d'une luxation de la hanche. Des faits de ce genre ont été cités par divers auteurs (Nové-Jossierand, Rabère, Richard, Roederer). Mais tandis qu'autrefois, on considérait cette luxation comme étant d'origine *congénitale*, aujourd'hui on admet plutôt qu'il s'agit de luxation *paralytique*, par prédominance d'action des adducteurs contracturés sur les abducteurs.

IV. — Sur un cas d'Hémiplégie Infantile, par MM. L. BABONNEIX, J. BRISARD et J. BLUM.

Nous avons l'honneur de présenter à la Société de Neurologie un cas intéressant d'hémiplégie infantile.

OBSERVATION. — P... Charlotte, 18 ans.

A. H. — Le père est mort de congestion pulmonaire à l'âge de 53 ans. Il avait fait son service militaire dans l'Infanterie coloniale, et, au cours d'un séjour en Indo-Chine, avait contracté successivement paludisme et dysenterie. A 45 ans, il avait été atteint d'ictère prolongé.

La mère âgée de 52 ans jouit d'une bonne santé. Elle a eu trois enfants :

Un garçon, né au bout de huit ans de mariage, est mort, à trois mois, de méningite ;

Une fille, qui n'est autre que la malade, venue au monde huit ans après le premier ; sa naissance ne s'est pas effectuée sans incident, l'accouchement ayant été très laborieux, s'étant prolongé dix-huit heures, et n'ayant pu s'achever, raconte la mère, que grâce à l'application, sur le ventre, d'une lourde planche destinée à exercer une forte pression.

Un garçon, né trois ans après, et dont la santé n'a jamais rien offert de particulier.

H. de
normal
avec mo
qui dura
de jours
Ce n'e
paralysé
elle conc
miplégie

Fig.

L'en
rudime
tous fo
lui a fe
Elle
compt
a effec
7, la tr
de long
La
jours
même
A t
d'être

H. de la M. — A la naissance, Charlotte P... pesait 10 livres et demie (?) et semblait normalement constituée. Au bout de douze jours, elle fut prise d'une crise convulsive avec mouvements toniques et cloniques et apparition d'écume aux lèvres. Cette crise, qui dura une dizaine de minutes, se reproduisit quotidiennement pendant une dizaine de jours, sans jamais s'accompagner de fièvre ni de réactions méningées.

Ce n'est qu'au bout de trois mois que la maman s'aperçut que Charlotte P... était paralysée du côté droit, et présentait un strabisme convergent de l'œil du même côté ; elle conduisit alors sa fille aux Enfants malades, où M. Variot porta le diagnostic d'hémiplégie infantile.



FIG. 1. — Hémiplégie infantile droite. Hypertonie du poignet. Hypotonie des doigts. Hypertrophie de la glande mammaire droite.

L'enfant a commencé à parler vers 12-13 mois ; mais son langage est longtemps resté rudimentaire, et, jusqu'à l'âge de 4 ou 5 ans, il se bornait à quelques mots, presque tous formés par allitération : *papa, maman, dodo*, etc., plus tard. Son élocution difficile lui a fermé la porte de l'Ecole primaire.

Elle a fait ses premiers pas à 26 mois ; c'est à ce moment qu'on s'est mieux rendu compte de l'attitude du pied droit en varus. M. Veau, chirurgien des Enfants Assistés, a effectué sur ce pied trois opérations orthopédiques : la première à 4 ans, la seconde à 7, la troisième à 13. Depuis, la marche est peu à peu normale, et la malade peut effectuer de longues marches sans fatigue.

La malade n'a jamais appris à lire ni à écrire ; ajoutons que son intelligence a toujours paru normale à l'entourage ; que son caractère n'a cessé d'être doux et facile, même au moment de la puberté.

A un examen d'ensemble, on ne note, au visage, aucune particularité digne d'être notée, abstraction faite : 1° d'une atrophie globale de la langue, dont la pointe

est un peu déviée du côté sain ; 2° d'une mauvaise dentition, la plupart des dents étant cariées, mais la carie étant certainement plus marquée du côté de la paralysie — ; 3° d'une très légère dyssymétrie faciale. A l'ouverture forcée de la bouche le peaucier se contracte moins bien du côté malade.

L'examen du tronc montre que la moitié du thorax correspondant au côté paralysé est plus développée que l'autre ; les mensurations indiquent une différence de deux centimètres en faveur du côté malade. La colonne vertébrale est fortement déviée du même côté ; à cette scoliose s'associe une légère lordose, avec aplatissement du bassin dans le sens antéro-postérieur.

Le membre supérieur droit est beaucoup moins développé que l'autre, comme le prouvent les mensurations : le membre est, dans son ensemble, de deux centimètres plus court que l'autre ; au niveau du biceps, le périmètre est de 21 centimètres à droite, et de 23 à gauche ; au poignet, de 15 à droite de 16,5 à gauche. La masse du deltoïde est atrophiée au maximum. Le bras, légèrement écarté du tronc, se dirige obliquement en bas et en dehors ; l'avant-bras est en demi-flexion sur le bras. La main est déviée vers le bord interne, les doigts en extension. Toute l'extrémité distale du membre est le siège d'une cyanose discrète. (Fig. 1).

Le membre inférieur droit est également moins long et moins étoffé que le gauche. Il est de 2 centimètres plus court. Quant aux mensurations transversales, voici les chiffres qu'ils donnent :

	Droite	gauche
Tiers inférieur de la cuisse.....	39	44
Partie la plus saillante du mollet.....	27	32

Le pied, dont l'attitude vicieuse a été en grande partie corrigée par les opérations dont nous avons parlé, est, dans son ensemble, plus petit que l'autre ; la voûte plantaire est à peine marquée ; les orteils, en extension, chevauchent les uns sur les autres.

Notons, pour en finir avec cet examen d'ensemble, une hypertrophie notable de la mamelle droite, dont l'implantation est plus large, l'aréole et le mamelon plus développés. Le sein est moins ferme que l'autre, et descend deux centimètres plus bas.

Le système pileux du pubis s'est développé normalement à la puberté ; il est aussi bien fourni à droite qu'à gauche. Aux aisselles, agénésie pileaire modérée, mais identique des deux côtés.

Vient-on, maintenant, à interroger les fonctions nerveuses, on est frappé, dès l'abord, par la forme des *troubles moteurs*. Au membre supérieur droit, les mouvements actifs n'existent, pour ainsi dire, pas, et c'est à grand-peine que la malade peut écarter le coude du corps ; lorsqu'elle veut mobiliser ce bras, elle est obligée de le prendre avec la main gauche. Les mouvements actifs de l'avant-bras sur le bras ne sont pas moins rudimentaires. Lorsque, grâce au concours de la main saine, l'avant-bras est soulevé et mis en position horizontale, la main pend, formant avec lui un angle droit, les doigts ballants, en extension, déviés vers le bord cubital ; le poignet n'est donc pas en flexion excessive, de même que la paume ne se creuse point en gouttière. La supination et la pronation ne peuvent s'effectuer, pas plus que l'extension de la main, les mouvements de latéralité des doigts ; la flexion des deux dernières phalanges sur la première est, par contre, relativement conservée.

La recherche des mouvements passifs met en évidence une hypertonie manifeste du poignet, en flexion-adduction et contrastant avec une hypotonie excessive de tous les doigts, que l'on peut arriver à étendre de manière que les ongles viennent toucher la face dorsale, de la main, ou que le même doigt se trouve en hyperextension pour la première phalange, en hyperflexion pour la seconde, en hyperextension pour la troisième.

Au membre inférieur, les troubles moteurs sont infiniment moins accusés. Les mouvements actifs sont très étendus, la tonicité musculaire presque normale. Il n'y a pas la moindre hypotonie des muscles des orteils.

On observe ni hémichorée, ni hémithétose, mais seulement quelques mouvements associés : lorsque le malade fait un violent effort de préhension du côté sain, l'avant-

bras malade se fléchit brusquement sur le bras, parfois même apparaît une contraction légère de la commissure labiale correspondante.

Les troubles sensitifs font défaut, abstraction faite : 1° de quelques douleurs localisées au membre supérieur droit et revenant par crises ; 2° de quelques erreurs de localisation, pour le même membre, en ce qui concerne le tact et la température ; 3° de petites erreurs, pour la main droite, de l'identification primaire.

Troubles réflexes. — Réflexes tendineux. — Ils sont uniformément augmentés pour le côté droit, et plus encore au membre inférieur qu'à l'autre. Il n'y a pas de trépidation spinale.

M. L. Cornil a bien voulu chercher avec nous les réflexes cutanés du côté paralysé.

Membre supérieur. — L'excitation de la paume par friction détermine, si elle porte sur l'éminence thénar, l'adduction de l'index et une ébauche d'extension du 1^{er} doigt ; si elle porte sur l'éminence hypothénar, des phénomènes plus complexes : pronator Phenomen d'Oppenheim, ébauche de flexion du pouce et d'extension de l'index, absence du réflexe palmo-mentonnier.

Membre inférieur. — La friction du bord externe du pied, de sa face plantaire, et, surtout, de sa face dorsale, détermine une extension, accompagnée de secousses cloniques, des quatre derniers orteils. Le premier reste immobile, mais il ne faut pas oublier qu'il est le siège d'une cicatrice, et que l'intervention dont elle est le témoin a pu intéresser le tendon extenseur.

La friction plantaire provoque, en outre, une ébauche de contraction du quadriceps et du tenseur du fascia lata. La friction de la face interne de la jambe détermine l'adduction du pied.

Réflexes cutanés abdo ninaux. — Ils sont plus nets à droite qu'à gauche.

Réactions pilo-motrices. Vient-on à découvrir le malade, ces réactions sont beaucoup plus accusées à droite, et, en particulier, sur le sein droit qu'à gauche. De même, le réflexe pilo-moteur est plus net à droite qu'à gauche.

La raie blanche, par contre, ne diffère pas d'un côté à l'autre.

Rapprochons de ces données celles que fournit la recherche de l'indice oscillométrique, effectuée par M. L. Cornil, le 22 juin, à 10 heures et demie du matin.

Avec l'appareil Pachon, on trouve :

	au M. I. D.	au M. I. G.
I. O. =	11	10,1/2.
	au M. S. D.	au M. S. G.
I. O. =	5	I. O. = 1/2.
Avec la bande d'Esmarch,	M. S. G.	M. S. D.
Avant la compression.		
I. O. = 10.....(11)		5.....(1)
Après la compression.		
I. O. = 15.....(11)		6.....(11)

Les troubles trophiques se réduisent à une sécrétion sudorale exagérée de la paume et de la plante, du côté malade.

Troubles intellectuels. — Comme nous l'avons dit, la malade n'est pas une débile mentale. Chez elle, les facultés logiques, l'association des idées, la mémoire sont assez développées. Mais elle parle difficilement, ne peut prononcer les *f*, les *s*, ni les *b*. Ses facultés affectives ne sont pas altérées.

Examen des yeux (Dr Dupuy-Dutemps). — Aucune lésion du fond de l'œil. Réflexes pupillaires normaux. Champ visuel d'étendue normale.

Œil droit. — Strabisme divergent et sursumvergent, ne présentant pas les caractères du strabisme paralytique. Amblyopie. V = 1/6.

Œil gauche normal. — Acuité normale.

Il n'existe aucun trouble général. Les grandes fonctions s'effectuent normalement. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine ; la réaction de fixation, recherchée pour le sang, s'est montrée négative. On ne trouve d'ailleurs, chez la malade, aucun

signe net d'hérédosyphilis, sauf une voûte palatine légèrement ogivale. La tension artérielle, au Pachou, est de 14-8 au bras droit, de 12-8 au bras gauche.

..

En résumé, hémiplegie infantile droite, survenue de très bonne heure, et qui se caractérise, en plus des symptômes classiques, par deux particularités essentielles : mélange singulier, à l'extrémité du membre supérieur droit, d'hyper et d'hypotonie, le poignet étant en contracture de flexion et d'adduction, les doigts présentant, au contraire, une laxité des articulations au moins égale à celle que l'on observe dans la paralysie infantile ; hypertrophie de la glande mammaire du côté paralysé.

En ce qui concerne la *première* particularité, elle a été signalée par bien des auteurs, pour lesquels il est fréquent que, dans l'hémiathétose et dans les diplégies infantiles, à l'hypertonie se substitue ou s'associe l'atonie. D'après M. Long, qui a justement insisté sur ces faits (1), cette atonie, indépendante, et des troubles trophiques et même des réflexes tendineux, combinée aussi bien à telle manifestation motrice qu'à telle autre, est assez fréquente. D'autres fois, il y a, pour un même membre, un mélange d'hyper et d'hypotonie, comme l'a parfaitement montré M. Babinski. D'autres fois encore, l'hémiplegie, primitivement spasmodique, se transforme, à un moment donné, en hémiplegie flasque (André-Thomas et Jumentié (2). Quant à l'*hypertrophie de la glande mammaire du côté paralysé*, elle n'a été, jusqu'à présent, observée que dans très peu de cas. Sans aucunement prétendre à une bibliographie complète, nous citerons surtout les suivantes : Lannois (*Lyon médical*, avril 1898). Il s'agit d'une jeune fille de 19 ans, atteinte d'hémiplegie *gauche* depuis l'âge de deux ans, et sujette à des crises d'épilepsie soit généralisée, soit prédominante à gauche. « Le sein *gauche* est manifestement plus volumineux que le droit. Non seulement, il tombe beaucoup plus bas, mais il se continue plus loin dans l'aisselle que du côté droit. La consistance de la glande est la même des deux côtés. Le mamelon gauche est également beaucoup plus gros que le droit, et l'aréole plus large. »

Dans une seconde observation du même auteur (*id.*), une jeune fille de 19 ans est atteinte d'hémiplegie infantile *gauche*. Il existe, chez elle, non seulement une hypertrophie manifeste du membre supérieur gauche, mais encore une augmentation de volume du sein *gauche*, survenue il y a deux ans, et telle qu'à diverses reprises, la malade a dû faire garnir son corset à droite, où le sein est de volume normal. « A gauche, le sein est un peu moins ferme et descend manifestement plus bas. »

(1) LONG : Sur l'absence fréquente de la contracture permanente dans l'hémiplegie infantile. *Revue Neurologique*, 1910, t. XIX, p. 97. V. aussi SOUQUES : Abolition bilatérale des réflexes tendineux dans l'hémiplegie infantile. *Revue Neurologique*, 7 octobre 1915.

(2) ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ. Syndrome atonique astasique de l'enfance. *Soc. de Neurol. de Paris*, 3 avril 1913.

	Sein droit	Sein gauche
Circonférence maxima	18 5	25
Au-dessous du mamelon	18	21

On note aussi, chez elle, une hypertrophie osseuse du membre supérieur paralysé.

Leblais (*Th. de Paris*, 1894) cite également un cas d'hypertrophie mammaire chez une fille atteinte d'hémiplégie droite congénitale et d'idiotie. Le sein droit est notablement plus volumineux que le gauche, cette différence s'accroissant avec le temps, si bien qu'à dix-neuf ans, le diamètre du sein droit est devenu transversal et atteint 17 centimètres 5, alors que, du côté gauche, il n'est que de 15,5. L'écart, entre les diamètres verticaux, est de 1 centimètre ; de plus, le diamètre de l'aréole droite a cinq millimètres de plus que celui de l'aréole gauche. Enfin, la forme du sein gauche est hémisphérique, le droit étant piriforme. L'auteur, élève de Bourneville, signale aussi des cas où le système pileux se développe plus abondamment du côté paralysé.

Encore qu'il semble téméraire de vouloir préciser la pathogénie des phénomènes présentés par notre malade, on peut incriminer, avec les réserves d'usage, une lésion striée, et, plus exactement, pallidale, pour expliquer les troubles du tonus, et rattacher aussi, conformément aux théories actuelles, l'hypertrophie du sein à une lésion encéphalique croisée. Quant à la cause même de cette lésion, ce peut être la spécificité, bien que rien ne permette de l'affirmer.

V. — Hémisyndrome Cérébello-sympathique par lésion bulbaire, par M. J. LHERMITTE. (Présentation de malade.)

Tous les ouvrages classiques, des plus anciens aux plus récents, répètent à l'envi que le ramollissement du cervelet constitue une affection rare ; si l'on en compare la fréquence avec celle du ramollissement du cerveau, certes, on ne peut qu'être frappé de leur disparité. Le ramollissement cérébral s'affirme d'une extrême banalité chez le vieillard tandis que les foyers malaciques intéressant les hémisphères ou les pédoncules du cervelet sont d'observation plus rare. Mais ce serait aller beaucoup trop loin que de penser que le ramollissement du cervelet (pédoncules compris) est une rareté. A la vérité, celle-ci est surtout apparente parce que, de symptomatologie trop fruste et surtout fugace, les foyers nécrotiques demeurent très souvent, en clinique, complètement inaperçus ou insuffisamment indentifiés. Nous en avons la preuve dans de multiples constatations anatomiques.

Quoi qu'il en soit, d'ailleurs, il est certain que la physionomie clinique du ramollissement des hémisphères et des pédoncules du cervelet n'est pas, à l'heure actuelle, parfaitement définie. Aussi, croyons-nous qu'il n'est pas sans intérêt d'en rechercher des exemples ; la confrontation de ceux-ci permettra sans doute dans un avenir prochain d'en ramasser

les traits les plus expressifs et de réaliser la synthèse du tableau clinique du ramollissement du cervelet.

OBSERVATION I. — M^{me} Brou..., couturière, âgée de 68 ans, est admise en septembre, 1920 à l'hospice Paul Brousse pour sénilité. A l'entrée, on constate qu'il n'existe aucun trouble de la motilité, que les réflexes tendineux sont normaux, sauf les achilléens qui sont abolis.

Dans les antécédents, on relève seulement une névralgie sciatique gauche et une paralysie faciale périphérique en 1911.

Le 15 mai 1922, la malade est admise à l'infirmerie parce qu'elle éprouve une impossibilité de la station et de la marche.

Le 12 mai 1922, à son lever, la malade éprouva de la difficulté pour parler ; le lendemain survenait une gêne de la marche, laquelle s'accusait le 14 mai pour aboutir à une impossibilité de la marche.

Le 16 mai 1922, nous l'examinons et constatons que les mouvements élémentaires des membres dans le *décubitus* s'effectuent sans diminution de la force.

La station debout est impossible, la malade constamment tombe à droite et en arrière.

La marche est impossible sans aide ; soutenue par une infirmière la malade peut progresser mais difficilement, poussée qu'elle est invinciblement du côté droit. On ne constate pas de dysmétrie des membres inférieurs pendant la marche.

La malade déclare qu'elle a l'impression « qu'elle est ivre ».

Dans le *décubitus*, les mouvements s'effectuent correctement du côté gauche tandis qu'à droite ils sont exécutés lentement avec des oscillations et une hésitation évidente. Les mouvements rapides de la jambe et du bras droits sont maladroits.

L'occlusion des yeux ne modifie en rien ces symptômes.

Le *tonus musculaire* normal à gauche est diminué dans les membres droits : de ce côté les épreuves de la passivité d'André-Thomas montrent une augmentation des plus nettes de l'amplitude des mouvements passifs communiqués. Et ceci, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur.

Les sensibilités superficielles et profondes sont intégralement conservées sur tout le corps : tête, face, langue, cornée, membres, tronc. Le seuil de la discrimination tactile est de 8 mm. à la pulpe des doigts de la main droite, de 5 mm. à gauche. Le sens des attitudes segmentaires est intact de même que la perception stéréognostique.

On note seulement que la pallesthésie est diminuée sur les membres supérieur et inférieur droits.

Les réflexes tendineux sont normaux aux 4 membres.

Du côté droit, le réflexe rotulien et le tricipital sont nettement pendulaires.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis bilatéralement : le réflexe plantaire normal à droite est en extension à gauche (signe de Babinski). Le phénomène d'Oppenheim est positif de ce côté.

Réflexe tonique de posture positif à gauche.

Organes des sens. — Audition normale.

Vision conservée, pas d'hémianopsie. La pupille droite est étroite (myosis). Tandis que la gauche est dilatée ; l'œil droit est enfoncé dans l'orbite (énophtalmie), la fente palpébrale est nettement plus étroite que la gauche.

L'occlusion des yeux s'effectue normalement, l'œil droit peut être fermé isolément. La fermeture énergique des paupières s'accompagne de l'élévation des globes et de leur abduction (phénomène de Ch. Bell normal). Dans la position du regard à gauche on constate le nystagmus ; parfois celui-ci apparaît spontanément. L'épreuve du nystagmus calorique de Barany donne des résultats normaux.

La *gustation* est conservée sur les deux moitiés de la langue.

Pas de troubles de la motilité pharyngée et laryngée ; le réflexe pharyngé est conservé.

La *parole* est troublée, lente, scandée, explosive comme dans la sclérose en plaques ; la malade, en outre, présente un certain degré de dysarthrie pour les mots d'épreuve.

On ne constate aucun symptôme du côté des viscères. La tension artérielle avec l'appareil de Vaquez-Laubry est de $Mx = 24$. $Mn = 10$.

Les urines ne contiennent pas d'albumine mais du glucose (0 gr. 50 par litre).

La réaction de Wassermann dans le sang est négative.

La ponction lombaire donne issue à un liquide clair contenant 0 gr. 30 d'albumine et 160 leucocytes pour 50 mm. cubes (lymphocytes et mononucléaires).

La réaction de Wassermann dans le liquide est complètement négative.

Le 19 mai 1922 le glucose n'existe dans l'urine qu'à l'état de traces.

Le 30 mai 1922, après deux injections de novarsénobenzol de 0 gr. 15 en vue de la réactivation, la réaction de Wassermann demeure négative.

Le 7 juin 1922, l'état de la malade ne s'est aucunement modifié. Seul le nystagmus a disparu.

Le 27 juin 1922, même état. Le syndrome de Claude Bernard-Horner est encore manifeste (énophtalmie, rétrécissement de la fente palpébrale), le myosis a diminué.

Les sensibilités sont conservées intégralement sauf la pallesthésie diminuée dans les membres droits.

La station debout et la marche sont impossibles sans aide, en raison de la latéro et de la rétropulsion à droite. La malade de plus accuse des sensations vertigineuses, lesquelles surviennent parfois même dans la position couchée et donnent à la malade la sensation d'une rotation vers la droite.

Mêmes troubles de la coordination qu'aux précédents examens. Pas de déviation spontanée de l'index, ni dans le plan sagittal ni dans le plan horizontal.

Adiadococinésie très nette à droite.

Epreuve du renversement de la main, négatif.

Epreuve de la préhension : légère abduction des doigts plus marquée à droite.

Pas d'asynergie. Le renversement du tronc en arrière s'accompagne d'une flexion des jambes normale (Babinski).

Pas de flexion combinée de la cuisse et du tronc.

La coordination est troublée comme précédemment dans les membres supérieur et inférieur droits.

Pas de catalepsie.

La réflexivité tendineuse ne s'est pas modifiée ; les réflexes tricipital et patellaire droits conservent leur caractère pendulaire.

Le signe de Babinski est franchement positif à gauche ; à droite le réflexe est en flexion franche.

Réflexes de défense vifs des deux côtés.

Pas de troubles de la déglutition.

La parole demeure troublée comme précédemment.

Le pouls bat à 108 par minute ; le réflexe oculo-cardiaque est presque aboli (le pouls tombe seulement à 102 après la compression aussi bien de l'œil droit que celle de l'œil gauche).

En résumé, il s'agit d'une malade âgée de 70 ans chez laquelle s'installe progressivement, sans ictus, en l'espace de 3 jours, un hémisyndrome cérébelleux droit. Les éléments les plus marquants du tableau clinique consistent, on le voit, en une latéropulsion droite avec rétropulsion, en une perturbation de la coordination des mouvements des membres supérieur et inférieur droits entraînant une impossibilité de la station et de la marche sans aide, en une hypotonie musculaire accompagnée de l'exaltation très nette de la passivité. Non seulement, en effet, les mouvements transmis à la jambe et au bras présentent du côté droit une amplitude excessive, mais les réflexes tricipital et rotulien possèdent le caractère pendulaire décrit par M. A. Thomas. A ces symptômes s'ajoutent l'adiadococinésie

de la main droite et des troubles de la parole, laquelle est scandée, explosive.

L'intégrité de la force musculaire, de la réflectivité tendineuse et de la sensibilité subjective et objective (mise à part une légère atténuation de la pallesthésie à la jambe droite) forme un saisissant contraste avec les perturbations du tonus et de la coordination.

Ce syndrome cérébelleux dimidié, cette hémiplegie cérébelleuse au sens de P. Marie et Foix, apparaît ici sous une physionomie trop caractéristique pour donner matière à discussion ; incontestablement nous sommes en présence d'une lésion de l'appareil cérébelleux. La seule difficulté tiendrait à la localisation du foyer lésionnel si la présence d'autres symptômes ne permettait pas un repérage plus exact. Ces symptômes consistent dans l'inversion du réflexe plantaire du côté opposé à l'hémiplegie cérébelleuse et, d'autre part, dans les phénomènes oculo-pupillaires : myosis, énoptalmie, rétrécissement de la fente palpébrale *homolatérale*. A la vérité, la présence du signe de Babinski ne suffit point à autoriser, dans notre cas, la localisation de la lésion ; un pareil symptôme est d'observation trop banale chez les sujets âgés pour comporter une valeur indicatrice très précise. Mais il n'en va pas de même du syndrome oculo-sympathique de Claude Bernard-Horner.

Son association avec un hémisindrome cérébelleux homolatéral traduit, sans conteste, une localisation bulbaire unilatérale et permet ici d'affirmer que le foyer destructif siège dans l'hémibulbe droit, atteint les éléments rassemblés du pédoncule cérébelleux inférieur, le centre sympathique oculaire situé en dedans du corps restiforme, intéresse plus légèrement le centre végétatif régulateur de la glycogénèse ainsi que, vraisemblablement, la pyramide bulbaire et le noyau de Deiters. Quant à la nature de ce foyer bulbaire, l'absence complète de la réaction de Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sérum sanguin, l'absence d'hématies dans le liquide céphalo-rachidien et, d'autre part, la leucocytose modérée, mais nette du liquide céphalo-rachidien, indiquent assez clairement qu'il ne peut s'agir ici que d'un processus de ramollissement ischémique. Or, nous savons, depuis le travail initial d'Adolf Wallenberg, que des syndromes voisins sont conditionnés par la thrombose de l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure dont le territoire d'irrigation comprend la région latérale du bulbe. Depuis le mémoire de Wallenberg, plusieurs observations ont confirmé cette notion qui est aujourd'hui admise par tous.

Ce qui nous paraît remarquable, dans notre cas, c'est l'intégrité de la voie sensitive croisée, l'atteinte infiniment discrète de la voie pyramidale dont le signe de Babinski reste le seul témoignage contrastant avec l'adulteration profonde du pédoncule cérébelleux inférieur et du centre sympathique. Si l'on ajoute que la lésion semble n'avoir retenti sur aucun des nerfs crâniens qui tirent leur origine du bulbe rachidien, on conviendra que le fait que nous rapportons est un exemple assez saisissant de la finesse extrême de dissociation à laquelle peut atteindre une lésion d'ordre pathologique.

Cette c
qu'en té
hémisyn
son origi
de l'iris l

OBSERV
au front, d
jamais ce
Arrivé à
difficulté
droite : «

A cette
blée par
dans le d
aux mont
Dans l
rendent l

Il n'ex
Les m
deux cò
sont plu
gauche.

Les m
Il faut a
mouvem
Les ré
massété

La se
quelque
sation d
accuse d

Quan
lres su
pallesth
taires à

La m
L'acu
La p
Il n'

phique
Le n
memb
prend

Nou
force s
Le refl
à droi

Pon
au rac
Le s
epen
L'e
est no
Le

Cette dissociation peut, d'ailleurs, être poussée encore plus loin, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante. Celle-ci montre, en effet, qu'un héli-syndrome cérébelleux en tout identique au précédent peut attester son origine bulbaire uniquement par la paralysie des fibres dilatatrices de l'iris homolatéral.

OBSERVATION II. — From..., soldat âgé de 28 ans, présente après un séjour de 24 mois au front, des troubles de la marche et de l'équilibration qui nécessitèrent son évacuation; jamais ce sujet ne fut blessé ni commotionné.

Arrivé le 11 mars 1917 à Bourges, au centre neurologique, le malade se plaint d'une difficulté de la station et de la marche et surtout d'un entraînement violent vers la droite: « Je marche comme un homme ivre », dit-il.

A cette époque, nous constatons que, effectivement, la progression du sujet est troublée par une latéropulsion droite intense; celle-ci d'ailleurs ne disparaît pas même dans le décubitus dorsal et le sujet couché s'agrippe aux personnes qui l'entourent ou aux montants du lit.

Dans la station debout, le corps présente des oscillations antéro-postérieures qui rendent l'équilibre malaisé. Le tronc est incliné vers la droite.

Il n'existe aucune paralysie des membres ni du tronc ni de la face ni de la langue.

Les mouvements volontaires des membres supérieurs s'effectuent normalement des deux côtés les yeux ouverts, tandis que, après l'occlusion des yeux, les mouvements sont plus lents, mais non démesurés. La diadococinésie est plus lente à droite qu'à gauche.

Les mouvements des membres inférieurs sont lents, pénibles, mais non dysmétriques. Il faut ajouter que le sujet souffrant des articulations des genoux ne peut exécuter de mouvements rapides.

Les réflexes tendineux sont vifs aux 4 membres, mais égaux, pas de clonus; le réflexe massétérin est vif.

La sensibilité subjective semble être troublée; le malade se plaint, en effet, depuis quelques jours de paresthésie dans les membres inférieurs accompagnés d'une sensation de dérochement des jambes; depuis le début des troubles de la marche le malade accuse également des douleurs dans la région rachidienne dorsale.

Quant à la sensibilité objective, elle est légèrement troublée: hyperalgésie des membres supérieur et inférieur gauche, la sensibilité faciale est normale; diminution de la pallesthésie du côté gauche; affaiblissement des perceptions des attitudes segmentaires à droite.

La motilité de la langue, des yeux est normale. Pas de nystagmus.

L'acuité visuelle et l'acuité auditive sont intactes.

La pupille gauche est notablement plus large que la droite.

Il n'existe pas de troubles de la parole ni de perturbations sphinctériennes ou trophiques.

Le malade accuse, de temps en temps, une sensation de refroidissement dans les membres du côté droit, surtout dans la main et le pied; en même temps la main droite prend une coloration blanche tandis que la main gauche garde une teinte normale.

Nous avons déjà indiqué que les réflexes tendineux n'étaient pas modifiés et que la force segmentaire demeurait normale; les réflexes cutanés sont au contraire modifiés. Le réflexe plantaire est normal à droite et aboli à gauche, le réflexe abdominal normal à droite est affaibli nettement à gauche; il en est de même des réflexes crémasteriens.

Ponction lombaire. — Tension = 15 au manomètre de H. Claude; albumine: 0,20 au rachialbuminimètre de Sicard; pas de lymphocytose.

Le 9 avril 1917. — L'état du malade ne s'est pas modifié sensiblement; les vertiges cependant ont disparu dans la position couchée; la latéropulsion droite persiste.

L'examen ophtalmoscopique pratiqué par le Dr Cantonnet montre que le fond d'œil est normal de même que le champ visuel; la motilité des bulbes oculaires est normale.

Le 12 mai 1917. — Même état; le malade, triste et déprimé en constatant la persis-

tance des troubles de la station et de la marche, présente quelques idées à teinte hypochondriaque.

Le 20 juin 1917. — La latéropulsion est toujours aussi intense pendant la station et la marche. Le sujet étant placé dans la station debout et soutenu, on constate que lorsqu'il est abandonné à lui-même tout le corps est violemment attiré en arrière et à droite.

La marche est très pénible, même quand le malade est soutenu par deux aides.

Les sensations vertigineuses ont reparu même dans la position couchée ; il semble au malade que le corps est entraîné par un mouvement de rotation de gauche à droite suivant l'axe longitudinal du tronc.

Motilité segmentaire. — Normale dans les membres, le tronc, la tête.

Sensibilité objective. — Superficielle et profonde normale à tous les modes d'excitation.

Réflexes cutanés. — Plantaires : flexion bilatérale. Crémastériens. Droit très faible, surtout le réflexe superficiel, gauche normal. Abdominaux abolis des deux côtés.

Réflexes tendineux, palmaires vifs, sans clonus et égaux. *Achilléens* normaux, aux membres supérieurs les réflexes sont vifs et égaux, sauf le réflexe radial gauche légèrement exalté.

Le réflexe massétérin est très vif.

Coordination. — Le mouvement commandé de flexion du membre inférieur est nettement décomposé à droite.

De ce même côté (droit), la *dysmétrie* dans les mouvements d'épreuve est évidente ; à gauche on constate une légère hésitation.

Lorsque les mouvements sont exécutés lentement, la dysmétrie disparaît presque complètement.

Aux membres supérieurs, les mouvements sont parfaitement exécutés à gauche, tandis qu'à droite la dysmétrie avec oscillations du membre autour de la ligne de but est des plus évidentes.

Le signe du renversement de la main (Thomas et Jumentié) est négatif.

Le signe de la préhension (A.-Thomas et Jumentié) est ébauché à droite.

L'adiadococinésie est nette à droite.

Les épreuves qui mettent en évidence la passivité (A.-Thomas) ne montrent pas de différence entre les membres supérieurs et inférieurs ; pas d'hypertonie, pas d'abduction exagérée du membre supérieur à la suite de l'excitation faradique du deltoïde, pas de réflexe pendulaire.

L'épreuve de la *déviation de l'index* (Barany) fournit des résultats constamment positifs à droite ; de ce côté le membre tout entier présente une déviation vers la droite.

Le vertige voltaïque n'est pas modifié ; il s'effectue en sens normal avec des courants de 10 milliampères.

Pas de nystagmus consécutif.

Pas de modifications pupillaires appréciables.

Aucune céphalée, pas de nausées ; état général excellent.

Le 31 juillet 1917, aucune modification sensible. Les phénomènes d'entraînement vers la droite persistent ; pendant la marche, déclare le malade, « mes jambes sont entraînées à droite par un mouvement traître » ; de plus l'élévation ou la rotation de la tête provoquent des vertiges.

Pas de nystagmus même dans les positions extrêmes du regard ; pendant cette recherche le sujet présente un clignement rapide des paupières.

La pupille gauche apparaît de nouveau plus large que la droite.

En résumé, nous avons constaté chez ce malade, l'existence de symptômes attestant, d'une part, la réalité d'une lésion des voies cérébelleuses droites caractérisée par la dysmétrie des membres supérieur et inférieur droits, la latéropulsion droite et la déviation spontanée du bras droit, le vertige avec sensation très vive de rotation de gauche à droite autour de l'axe longitudinal du corps et, d'autre part, des modifications pu-

pillaires, tivité cu

Ces di centres p

dale au-

Il nou tructive

limité d

belleux pyrami

Si l'on tiques l

une ext du tonu

observé

Les c une ph

destruc

Sans

tenons

station

et les

contra

et sur

Ce

paraît

comp

On

que lo

si elle

opéra

appar

de se

anim

Ce

être

du co

au p

nous

mala

(1) résol

pupillaires, myosis de l'œil droit, associées à des perturbations de la réflexivité cutanée hétérolatérale (gauche).

Ces diverses manifestations indiquent la participation à la lésion des centres pupillaires bulbaires et probablement aussi de la voie pyramidale au-dessus de la décussation.

Il nous semble donc légitime de conclure, dans ce fait, à une lésion destructive dont la nature nous échappe (peut-être s'agit-il d'un foyer très limité d'une sclérose en plaques fruste ?) intéressant le pédoncule cérébelleux inférieur droit, les centres oculo-pupillaires voisins et la voie pyramidale droite.

Si l'on ajoute à ces symptômes les phénomènes vaso-moteurs paroxystiques localisés à la main et au pied droits, on est en droit d'admettre une extension du foyer lésionnel vers les centres sympathiques régulateurs du tonus vasculaire, centres dont les perturbations ont été fréquemment observées dans les syndromes bulbaires inférieurs.

..

Les deux faits que nous venons de rapporter présentent, on le voit, une physionomie presque identique dont les traits expriment la lésion destructive du pédoncule cérébelleux inférieur (1).

Sans revenir sur les divers éléments du syndrome cérébelleux, nous tenons cependant à souligner trois faits : l'intensité des troubles de la station et de la marche conditionnés en grande partie par la latéropulsion et les sensations d'entraînement latéral, l'exagération de la passivité contrastant, dans un cas, avec une acuité modérée de la dysmétrie, enfin et surtout la fixité, l'immuabilité des symptômes cérébelleux.

Ce caractère tiré de l'évolution de l'hémisynndrome cérébelleux nous paraît de la plus haute importance en raison de la signification qu'il comporte relativement à la localisation de la lésion.

On sait, en effet, grâce aux recherches de pathologie expérimentale, que les destructions provoquées du cortex des hémisphères du cerveaulet, si elles provoquent pendant les premiers jours qui succèdent à l'acte opératoire une grande intensité, très rapidement s'estompent et, en apparence, s'évanouissent. Et il est nécessaire, pour en retrouver l'ébauche, de se livrer à un examen très attentif et fréquemment renouvelé des animaux opérés.

Ce fait étant bien établi, il est assez légitime de supposer qu'il doit en être ainsi chez l'homme et que la symptomatologie des foyers malaciques du cortex cérébelleux très éclatante à sa première phase doit s'estomper au point d'être difficilement identifiable. Dans un travail antérieur, nous avons précisément insisté sur ce caractère évolutif à propos d'un malade chez lequel apparut brusquement, en quelques minutes, un

(1) Le problème de l'altération concomitante des noyaux vestibulaires ne peut être résolu sur de simples données cliniques.

hémisindrome cérébelleux. Tout à l'opposé des faits qui font l'objet de cette présentation, dans ce cas, les perturbations motrices cérébelleuses s'effacèrent rapidement et, 3 semaines après l'installation de l'hémiplégie cérébelleuse, nous ne retrouvions plus qu'un symptôme accusé : l'exagération de la passivité.

Cette disparité de l'évolution du syndrome cérébelleux nous paraît à retenir car elle constitue, croyons-nous, un élément capital du diagnostic de la localisation lésionnelle.

VI. — Les Réflexes de Défense, les Réflexes Sympathiques dans un cas de syndrome de Brown-Sequard, par MM. ANDRÉ-THOMAS et J. JUMENTIÉ.

OBSERVATION. — Le jeune V..., âgé de 18 ans, faisait une chute grave le 31 octobre dernier ; grimpé sur un arbre, il tombait d'une hauteur de cinq mètres environ et heurtait le sol de son dos plié en deux. Simplement étourdi, il ne pouvait cependant se relever, il était complètement paralysé jusqu'à l'épigastre et il ne sentait plus la partie inférieure de son corps.

Le lendemain les membres étaient, paraît-il, raidis en extension, surtout le droit ; la paralysie était complète, le traumatisé n'avait pas uriné, il présentait du priapisme permanent. L'érection des corps caverneux et la rétention vésicale cédaient au bout de quarante-huit heures et les mictions se rétablissaient en jet ; peu abondantes, fréquentes, retardées, elles nécessitaient des efforts et parfois la compression du ventre, on ne dut pas toutefois recourir à l'emploi de la sonde.

Dès le troisième jour quelques mouvements volontaires de la jambe gauche étaient ébauchés ; leur amplitude et leur force augmentaient les jours suivants ; en même temps à la rigidité en extension des premiers jours succédaient un état de flaccidité des membres inférieurs qui devenaient douloureux dans la position d'extension prolongée ; fréquemment on devait les fléchir, mais entraînés par leur propre poids ils ne tardaient pas à glisser et à s'étendre à nouveau.

Au bout d'un mois environ le membre inférieur gauche avait recouvré tous ses mouvements et la notion de position de ses différents segments était revenue.

Vers le trente-cinquième jour, la jambe droite commençait à son tour à se mouvoir ; la contracture s'était établie à nouveau et quelques pas devenaient possibles. La contracture était variable, surtout accentuée le matin, quelques instants après le lever ; des mouvements de retrait du membre se produisaient au lit au moindre effleurement de la cuisse droite. La jambe bien que paralysée avait récupéré sa sensibilité.

L'amélioration des mouvements se poursuivait alors progressivement ; au bout de deux mois environ la marche était devenue possible, gênée toutefois par la paralysie et la raideur du membre inférieur droit, qui entraînait une boiterie marquée, persistant encore à l'heure actuelle. Quand ce jeune homme vint nous trouver il y a trois mois, il présentait en somme une hémiparaplégie spastique droite et une hémianesthésie thermique et douloureuse croisée (gauche), c'est-à-dire un syndrome de Brown-Sequard.

Depuis les quelques semaines que V... est soumis à notre observation, ce syndrome persiste avec la même netteté, bien que la sensibilité se soit améliorée de semaine en semaine. Voici du reste ce que nous constatons à notre dernier examen du 29 juin.

Examen clinique : 1° Motilité. La paralysie du membre inférieur droit persiste encore intense dans certains groupes musculaires, il y a donc lieu de les examiner systématiquement.

L'élévation du membre au-dessus de l'horizontale est possible, bien qu'affaiblie, l'abaissement est meilleur. L'extension de la jambe sur la cuisse est parfaite ; la flexion est par contre un peu diminuée. La flexion dorsale du pied et des quatre derniers orteils

a presque
gros orte
raux se
jambier
mais à u
Il exis
équien av
flexion p
qu'a gau
La fle
Il exis
des orte
La pa
au cours
vers la
droit et
Les m
saillie m
On ne
aucun t
lysés.
2° R
mouver
de la ro
pidant.
3° R
l'orteil
Il se
d'excit
appara
du tars
certain
dence
deux c
la limi
pagné
jambes
page a
partic
Les
Les
4°
produ
29 ju
a) J
Le
du cé
un flo
ceau
dans
point
La
la m
thési
jacer
légèr

a presque complètement disparu ; le muscle jambier antérieur et l'extenseur propre du gros orteil se contractent seuls, l'extenseur commun des orteils et les péroniers latéraux sont complètement paralysés. La flexion plantaire du pied est assez bonne, le m. jambier postérieur se contracte avec force ; la flexion plantaire des orteils est affaiblie, mais à un degré moindre que l'extension (flexion dorsale).

Il existe une contracture marquée de la cuisse, de la jambe et du pied qui est en équin avec varus léger ; malgré cela le jeu articulaire est plus étendu, si bien que, dans la flexion passive du membre, le talon peut être rapproché plus près de la fesse à droite qu'à gauche, où la motilité est cependant normale.

La flexion combinée de la cuisse et du tronc est nette à droite.

Il existe des mouvements associés des orteils gauches à l'occasion des mouvements des orteils droits.

La paroi abdominale dans sa moitié droite est paralysée, son relâchement est manifeste au cours de la respiration et à l'occasion de la toux, la ligne médiane est en effet attirée vers la gauche ; la portion toute supérieure, chondro-xyphoïdienne du muscle grand droit et les digitations supérieures du grand oblique se contractent seules.

Les muscles lombaires et paravertébraux droits sont également touchés et font une saillie moindre dans la station hanchée que ceux du côté gauche.

On note un certain degré d'atrophie de tout le membre inférieur droit, mais il n'existe aucun trouble des réactions électriques (D^r Chauffour), même des muscles les plus paralysés.

2° *Réflexes tendineux*. — Le réflexe rotulien droit est exagéré, et s'accompagne d'un mouvement de rotation interne du membre ; par moments on peut provoquer du clonus de la rotule qui les premiers jours était permanent. Le réflexe achilléen droit est trépidant. A gauche ces réflexes sont vifs.

3° *Réflexes cutanés*. — L'excitation plantaire provoque des deux côtés le signe de l'orteil.

Il se produit en outre des mouvements de défense très intenses. Les différents modes d'excitation employés classiquement pour obtenir ces réflexes les font très facilement apparaître : pincement du dos du pied, flexion forcée du gros orteil, compression des os du tarse. Ils sont un peu plus vifs à droite ; à gauche très intenses par excitation en certaines régions (région thoraco-abdominale), ils sont très difficiles à mettre en évidence en d'autres, en particulier, semble-t-il, dans les régions les moins sensibles. Des deux côtés on les provoque dans des régions très élevées, souvent même au-dessus de la limite supérieure des troubles de la sensibilité. Ces mouvements en flexion s'accompagnent de mouvements croisés dans le membre opposé, consistant en extension de la jambe sur la cuisse avec flexion légère de cette dernière. La contraction réflexe se propage aux muscles abdominaux à gauche seulement ; les muscles crémastier et dartos ne participent pas à ces réflexes.

Les réflexes crémastériens sont normaux.

Les réflexes abdominaux droits sont abolis.

4° *Sensibilité* : l'étude en est particulièrement délicate, de grandes modifications se produisant entre les différents examens ; voici quelles étaient nos constatations le 29 juin.

a) *Sensibilités superficielles*.

Le tact est remarquablement conservé sur tout le corps aussi bien du côté gauche que du côté droit. Il existe cependant à droite au voisinage de la ligne médiane antérieure un flot cutané (territoire de la 6^e racine dorsale) où il y a de l'hypoesthésie au pincement ainsi qu'une diminution de tous les autres modes de la sensibilité. A ce niveau, dans les premiers mois, existaient des douleurs vives réveillées par l'effort (véritable point radiculaire).

La douleur explorée au moyen de la piqure ou par le pincement est très troublée sur la moitié gauche du corps, avec des variations d'intensité suivant les régions ; hypoesthésie en D. 7, D. 8, D. 9 et D. 10, abolition presque complète dans les territoires sous-jacents ; elle s'améliore toutefois de jour en jour et certaines régions perçoivent une légère impression douloureuse (partie externe de la cuisse, partie interne du genou,

versant interne de l'extrémité inférieure de la jambe. Cette topographie n'a rien de caractéristique ; le territoire des dernières racines sacrées n'est pas conservé (fig. 2).

La douleur à la traction des poils est plus vive vers la racine du membre.

La sensibilité testiculaire est très diminuée à gauche.

La *chaleur* n'est perçue normalement, à gauche, qu'au-dessus du territoire de la 7^e racine dorsale ; au-dessous on retrouve une zone d'hypoesthésie avec sensations désagréables de D.7 à D.10 inclusivement, puis dans les territoires sous-jacents une anesthésie présentant des variations assez comparables à celles observées pour la douleur.

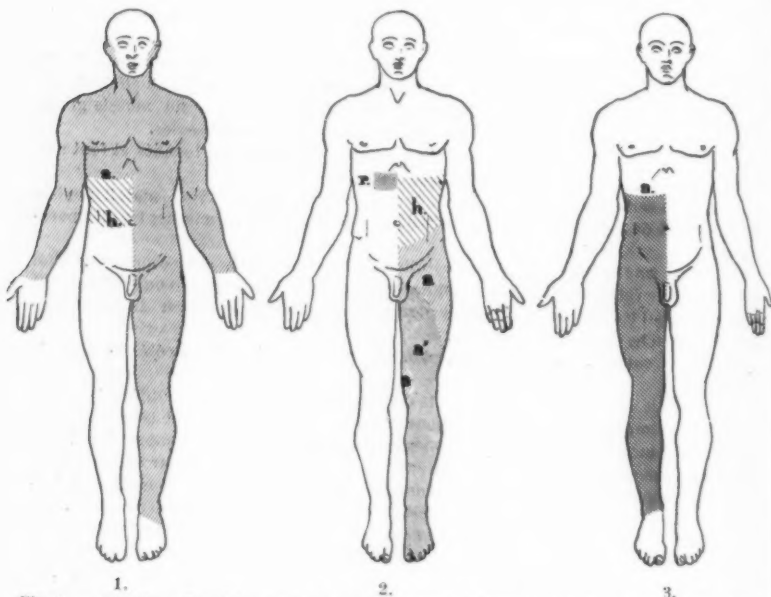


Fig. 1. — Réaction pilomotrice par excitation supérieure (Réflexe encéphalique). a) Limite où la réaction s'atténue à droite (D⁸-D⁷). b) Ligne où elle cesse (D¹⁰-D¹¹).

Fig. 2. — Topographie des troubles sensitifs. a'. Anesthésie cutanée douloureuse et thermique, a. Anesthésie moins intense, très légère perception thermique. h. Hypoesthésie.

Fig. 3. — Réaction pilomotrice par excitation inférieure (Réflexe spinal). a. Limite supérieure de la réaction ansérine (D⁷).

Pour le froid nous retrouvons à peu près les mêmes constatations, les troubles semblent être plus intenses.

b) Sensibilités profondes.

Elles sont presque normales ; les vibrations du diapason sont peut-être un peu atténuées à la jambe et au pied droit.

5° Réactions sympathiques.

a) Réactions pilomotrices (fig. 1 et 3).

A l'état de repos, en dehors de toute excitation, on note sur la partie inférieure du corps, à partir du territoire de la 11^e racine dorsale, une chair de poule permanente, d'intensité moyenne surtout prononcée à gauche.

Par excitation cervicale la réaction ansérine, qui descend sur toute la moitié gauche du corps, diminue de netteté à droite à partir de D. 7 et disparaît vers D. 10 ; le dartos de ce côté ne se contracte pas, tandis qu'il se contracte à gauche.

L'excitation inférieure par picotement de la marge de l'anus et de la région avoisinante de la fesse droite provoque un réflexe pilomoteur très net à droite dans la partie inférieure du corps remontant sur le thorax jusqu'à D. 7. Les excitations d'ordres divers appliquées sur la partie inférieure du tronc et le membre inférieur droit ne provoquent aucune réaction.

b) *Réactions vasomotrices et sudorales.*

L'aspect des téguments est différent d'un membre inférieur à l'autre, le gauche est toujours en moiteur, le pied est toujours un peu plus rosé. La sudation est notablement accrue par les exercices et recherches de notre examen. Le membre inférieur droit est habituellement plus froid, la différence avec le gauche s'atténue en remontant vers la racine, où elle disparaît.

Les raies vasomotrices provoquées sur le thorax et l'abdomen sont symétriques.

6° *Sphincters normaux.*

On note une saillie angulaire vertébrale légère, parfois douloureuse à la pression au niveau de la 7° apophyse épineuse dorsale.

Une radiographie montre un aspect flou et un chevauchement latéral des 7° et 8° corps vertébraux.

La région sacrée présente une petite cicatrice d'eschare.

En résumé, ce jeune homme présente un syndrome de Brown-Sequard d'origine traumatique, reliquat d'une paraplégie complète, dont les troubles moteurs et spastiques sont encore accentués, mais dont les symptômes sensitifs se modifient assez rapidement.

Nous n'insisterons pas sur les caractères de ce syndrome qui sont classiques, nous retiendrons seulement les points suivants de cette observation :

La paralysie dissociée des muscles de la loge antérieure de la jambe droite (paralysie de l'extenseur commun et des péroniers latéraux avec intégrité relative du jambier antérieur et de l'extenseur propre du gros orteil), sans troubles des réactions électriques, nous paraît présenter un certain intérêt; elle n'implique pas l'extension du processus lésionnel au renflement lombo-sacré.

La dissociation sensitive est classique, mais il y a lieu d'insister sur la conservation remarquable de la sensibilité tactile.

La grande variabilité des troubles sensitifs est encore à signaler. Les deux zones d'hypoesthésie et d'anesthésie semblent indiquer des variations d'intensité du processus pathologique et une répartition en hauteur assez étendue de la lésion médullaire.

La douleur fixe du début sous le sein gauche et le petit flot d'hypoesthésie à tous les modes à la partie antérieure de la 6° racine dorsale droite nous paraissent être en rapport avec une lésion radiculaire.

Les réflexes de défense particulièrement vifs et faciles à obtenir dans ce cas ne nous ont malheureusement pas permis de préciser la limite inférieure de la lésion; il nous a été impossible en effet d'en déterminer la limite supérieure, et fréquemment des excitations de territoires très élevés, au-dessus de la lésion, faisaient apparaître des mouvements qu'il était impossible de différencier des réflexes de défense.

Les réflexes pilomoteurs sont d'une étude intéressante; ils montrent, à droite, une interruption de la réaction ansérine. L'excitation supérieure produit le réflexe net jusqu'en D. 7, atténué en D. 8, D. 9, D. 10, ne des-

cendant pas sur le membre inférieur, n'intéressant pas le dartos ; l'excitation inférieure (marge de l'anus) détermine un réflexe ascendant remontant jusqu'en D. 7. Ces données nous permettent de conclure à l'existence d'une lésion médullaire interrompant la colonne sympathique droite et présentant son maximum en D. 9, D. 10. On sait, en effet, qu'un segment spinal innerve les trois ganglions sus et sous-jacents de la chaîne sympathique. La limite supérieure du réflexe pilomoteur ascendant, au niveau de D. 7, laisse supposer que l'extrémité inférieure de la lésion doit correspondre au 10^e segment dorsal.

La limite supérieure de la lésion est en outre fixée : 1° par l'îlot hyposthésique à tous les modes (partie antérieure de D. 6 d.) ; 2° par la dissociation paralytique des muscles abdominaux droits (conservation de la partie toute supérieure du grand droit et des deux digitations supérieures du grand oblique) ; 3° par la limite des troubles sensitifs croisés (limite séparant D. 6 et D. 7).

VII. — Les Réflexes Tendineux dans la Maladie de Parkinson. — Inexcitabilité temporaire post-réflexe. — Contracture posturéo-réflexe. — Tonus de posture et tonus d'action. — Leurs rapports avec les contractures pyramidale et extra-pyramidale, par MM. FOIX et THÉVENARD.

Au cours de la maladie de Parkinson, les réflexes tendineux sont, on le sait, extrêmement variables. Le plus souvent exagérés au début, ils sont fréquemment plus tard d'intensité normale ou diminués. Parfois même il est impossible de les mettre en lumière.

Assez souvent cependant cette abolition n'est qu'apparente et tient à un phénomène relativement assez fréquent, l'*inexcitabilité temporaire post-réflexe*.

Celle-ci, qui est généralement d'ailleurs une simple hypoexcitabilité, peut se mettre aisément en évidence en provoquant le réflexe par des excitations répétées.

Ceci est particulièrement net au niveau du tendon rotulien. Alors que la première et généralement la seconde excitation provoquent, chez les sujets qui présentent le phénomène, un réflexe patellaire d'intensité normale, les excitations consécutives ne déterminent plus que des réactions extrêmement faibles ou même nulles. Il ne s'agit pas là à proprement parler d'un épuisement du réflexe, car sa disparition n'est nullement progressive, et d'autre part, au cours de la série des excitations sans effet, on voit souvent se produire par intervalles un réflexe fort, d'intensité égale au premier. (Il peut arriver cependant que ces dernières réactions manquent et que les premiers réflexes soient seuls perceptibles.)

Les tracés ci-joints, décalqués d'inscriptions graphiques prises en enregistrant le gonflement du quadriceps au moyen de l'explorateur myographique à bouton, schématisent mieux que toute description la façon dont les choses se présentent en clinique.

Le p
voqué
par m
une as
(nez de
Si l'o
du qua
lières

Fig. 1

Sans
(ascen
la plu
simple
à des

Fig. 2 e

En
qui v
une e
eux
prov
(de p
Si
du p
lente
leme
diffi
d'hy
dans
de l'
tion
not
M
che
sa

Le premier de ces tracés inscrit un réflexe rotulien normal. On a provoqué le réflexe par des excitations régulières à la vitesse de 90 environ par minute. Comme il est aisé de le voir, chaque excitation provoque une ascension brusque suivie d'une descente interrompue par un ressaut (nez de Funke). L'ensemble de la courbe est extrêmement régulier.

Si l'on considère maintenant la courbe n° 2 qui enregistre les réponses du quadriceps provoquées chez un parkinsonien par des excitations régulières du même rythme, la différence saute immédiatement aux yeux.

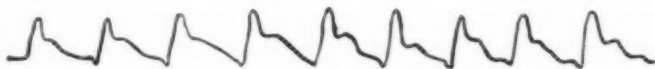


Fig. 1. — Inscription du réflexe rotulien normal provoqué par excitations régulières répétées.

Sans insister sur l'aspect fort différent des rares réponses énergiques (ascension et descente plus lentes, crochets moins francs), on voit que la plupart des excitations n'ont pas été suivies d'effet ou se sont traduites simplement par des ondulations insignifiantes du tracé correspondant à des réponses extrêmement faibles.



Fig. 2 et 2 bis. — Inscription du réflexe rotulien chez un parkinsonien provoqué par des excitations répétées de rythme identique.

En résumé, tout se passe comme si, chez de pareils malades, le muscle qui vient de répondre à une première excitation ne pouvait répondre à une seconde qu'après un certain temps de repos, comme s'il existait chez eux un état d'*inexcitabilité temporaire post-réflexe*. En effet, quand on provoque le réflexe rotulien par des excitations suffisamment espacées (de plusieurs secondes) on obtient une réponse à chaque fois.

Si nous essayons maintenant cliniquement de rechercher le pourquoi du phénomène, nous voyons qu'on observe chez ces malades une certaine lenteur de la décontraction, un état tonique plus persistant que normalement, consécutif à la première réponse réflexe. Bien qu'il soit assez difficile de se rendre compte du moment où cesse complètement cet état d'hypertonie, il semble bien que ce soit assez tard, et que l'on puisse dans une certaine mesure rapprocher cette lenteur de la décontraction de l'inexcitabilité temporaire post-réflexe. (Cette lenteur de la décontraction a été observée par divers auteurs au moyen de méthodes variées, notamment par MM. Vincent, J.-J. Lhermitte, etc...).

Mais suffit-elle à elle seule à expliquer complètement l'état des réflexes chez les parkinsoniens ? Nous ne le pensons pas. Tout d'abord parce que sa durée n'est pas toujours exactement superposable à l'inexcitabilité

temporaire ; ensuite et surtout parce que d'autres états laissent aussi après chaque réflexe une hypertonie marquée sans qu'il y ait pour cela rien qui ressemble à l'inexcitabilité temporaire fréquente chez les parkinsoniens.

C'est ainsi que chez les hémiplegiques et d'une façon générale chez tous les malades atteints de lésions pyramidales avec exagération des réflexes, *on voit le réflexe rotulien* laisser après lui une hypertonie notable sans qu'il soit pour cela difficile de le provoquer à nouveau par des excitations répétées.

Si nous comparons d'ailleurs l'aspect même de cette hypertonie post-réflexe des parkinsoniens, nous voyons qu'elle est assez différente de l'hypertonie post-réflexe des affections pyramidales. Cette dernière est une hypertonie active, énergique, déplaçant volontiers le membre. L'hypertonie des parkinsoniens au contraire est comme paresseuse, sans action, sur place, sans grande force, et, semble-t-il, sans énergie.

Comment expliquer ces différences ? Il semble bien qu'il faille faire entrer en jeu, non seulement l'hypertonie elle-même, mais sa nature et la nature de la contraction.

Ceci nous amène à envisager deux théories particulièrement en faveur à l'heure actuelle : 1^o la théorie du tonus fonction du sarcoplasma, tandis que les mouvements cloniques seraient de nature myofibrillaire ; 2^o la théorie du tonus postural, du tonus considéré comme étant essentiellement une contraction de posture.

..

Examinons d'abord la 2^e proposition.

Si l'on considère le tonus comme étant dans son essence une contraction posturale, on se trouve conduit à penser que toute hypertonie constituera une exagération de cette contraction posturale. Il en résultera par conséquent que toutes les hypertonies devront se présenter avec des caractères analogues (ce ne sont pas là des conséquences obligatoires, mais simplement des conséquences probables).

Or, la clinique nous apprend qu'il n'en est rien. On sait, en effet, que M. Babinski, étudiant les caractères des contractures pyramidales en extension et en flexion, a pu montrer qu'elles étaient différentes non seulement dans leur aspect extérieur, mais encore dans leurs manifestations réflexes. Il appelle les premières tendineo-réflexes, car elles s'accompagnent d'exagération des réflexes tendineux, et les secondes cutanéoréflexes à cause de l'exagération des réflexes dits cutanés de défense. Nous les considérons en outre comme différentes en leur essence, comme des *contractures d'automatisme*, véritables *phénomènes des raccourcisseurs fixés*, exprimant l'automatisme réflexe de la moelle libérée et excitée de façon permanente.

Mais les rigidités extra-pyramidales, dans le cadre desquelles il faut sans doute faire rentrer la rigidité parkinsonienne, constituent encore une nouvelle variété. Elles ne comportent en effet d'exagération ni des ré-

flexes t
nous l'a
nalogie

Ainsi
à la co
exclusiv

D'ail
insuffis
fond gé

Piéron,
phériq
des ren

Ceux
momen
renforc

par Sh
mouve
étudier

Clin
plupar
ou mi

de Pfl
volont
exame

sembl
Pat
rité d

C'est
consis

paral
par le

Il
encon
par l

Si
des

voy
bien
ame

(1
de g
M

(2
Il s'
aut
infé
tair

flexes tendineux, ni des réflexes d'automatisme, mais bien, ainsi que nous l'avons montré, des *réflexes de posture* : si bien que dans la terminologie de M. Babinski elles méritent le nom de *posturéo-réflexes*.

Ainsi donc l'étude des faits pathologiques se montre peu favorable à la conception du tonus exclusivement postural, du tonus considéré exclusivement comme une contraction d'origine posturale.

D'ailleurs, même physiologiquement, l'on voit que cette théorie est insuffisante. Ce que montre en effet l'analyse clinique, c'est que sur un fond général de tonus *résiduel*, pour employer l'heureuse expression de Piéron, tonus résiduel qui ne disparaît que dans les paralysies périphériques *complètes* (1) ou chez certains tabétiques, se greffent ou non des renforcements toniques.

Ceux-ci semblent être d'ordres divers. Laissons de côté en effet pour le moment les hypertonies d'automatisme. Nous voyons qu'à côté des renforcements toniques tributaires des phénomènes de posture et étudiés par Sherrington de façon magistrale, il en existe d'autres tributaires des mouvements actifs et que l'on peut, par opposition au *tonus de posture*, étudier sous le nom de *tonus d'action* ou d'*effort* (2).

Cliniquement, ce tonus d'action est facile à mettre en lumière chez la plupart des sujets normaux. Il se présente sous l'aspect d'une syncinésie ou mieux d'une *syntonie* d'effort. Il se propage conformément aux lois de Pfluger, et il suffit pour le provoquer de faire exécuter un mouvement volontaire énergique de l'un des membres supérieurs ou inférieurs. Un examen attentif montre un renforcement léger, mais indubitable de l'ensemble du tonus musculaire des autres membres.

Pathologiquement, le phénomène est encore plus évident dans la majorité des cas de lésions pyramidales et notamment chez les hémiplegiques. C'est à lui qu'est due la *syncinésie globale* ou spasmodique. Celle-ci consiste, on le sait, dans un renforcement de l'hypertonie des membres paralysés sous l'influence d'un mouvement énergique, d'un effort exécuté par le côté sain.

Il ne nous paraît pas douteux que le phénomène de Jendrassik rentre encore dans ce cadre : le renforcement des réflexes tendineux provoqué par l'effort qui les caractérise exprime, en effet, précisément ce léger état d'hypertonie à distance.

Si maintenant nous envisageons de façon synthétique l'exagération des réflexes tendineux, la syncinésie globale et le tonus d'action, nous voyons qu'un lien de coexistence habituelle unit ces trois termes aussi bien à l'état physiologique qu'à l'état pathologique. Nous sommes donc amenés à considérer la contracture hémiplegique, c'est-à-dire la contrac-

(1) On sait en effet que le retour d'un certain degré de tonus est le premier symptôme de guérison de ces paralysies, et précède le retour de la contractilité volontaire. (M. et M^{me} Dejerine et Mouzon.)

(2) Ce tonus d'action est évidemment à rapprocher du tonus de soutien de Piéron. Il s'en différencie cependant en ce qu'il constitue une hypertonie d'ensemble, statique autant que cinétique, pouvant d'ailleurs prédominer sur un membre (les membres inférieurs dans la station), et non un simple soutien tonique des mouvements volontaires ; ce dernier phénomène existe d'ailleurs également.

ture par lésions pyramidales, comme liée non seulement aux réflexes tendineux et à la syncinésie globale, mais encore au tonus d'action, comme constituant en un mot vraisemblablement une *exagération du tonus d'action*.

Si nous nous rappelons maintenant, d'autre part, que, dans les contractions extra-pyramidales, l'exagération porte au contraire sur les réflexes de posture, nous serons amenés à considérer ces dernières comme des hypertonies par *exagération du tonus de posture* et à les opposer ainsi aux contractures pyramidales.

Ceci paraîtra d'ailleurs singulièrement logique et vraisemblable si l'on réfléchit que le système pyramidal agit principalement sur les mouvements volontaires et surconscients en rapport avec l'action et l'effort, tandis que le système extra-pyramidal préside surtout aux mouvements inconscients ou subconscients, involontaires ou obscurément volontaires, qui régissent l'attitude, l'équilibre, les mouvements automatiques.

Il y a donc là une différence physiologique essentielle entre l'hypertonie pyramidale et l'hypertonie extra-pyramidale caractérisées la première par l'exagération du tonus d'action, la seconde par l'exagération du tonus de posture. Et ceci permet de comprendre dans une certaine mesure les caractères spéciaux des réflexes tendineux étudiés au début de ce travail (1).

* . *

Cette différence physiologique est-elle basée sur une différence anatomique ? Il n'en est rien si l'on admet, comme tendent à le faire à la suite de Bottazzi la plupart des auteurs, que le tonus est d'ordre sarcoplasmique, les mouvements rapides étant réservés aux myofibrilles. Mais il ne faut pas oublier que c'est là une simple hypothèse dont la seule justification est de rendre compte d'un certain nombre de faits cliniques. C'est même une hypothèse qui, prise dans un sens absolu (2), paraît assez peu satisfaisante *a priori*, puisqu'elle comporte l'inclusion d'une substance constamment relâchée dans une substance à l'état de contraction permanente.

En réalité, il serait tout aussi satisfaisant de concevoir un état d'équilibre tonique portant à la fois sur les myofibrilles et le sarcoplasma, un *tonus myofibrillaire* à côté du *tonus sarcoplasmique*.

Dans cette hypothèse, le système pyramidal tiendrait sous sa dépendance la contraction volontaire et par conséquent les myofibrilles. Sa destruction *libérerait*, par conséquent, le tonus myofibrillaire déterminant une contracture portant sur le même élément, avec, comme nous l'avons

(1) Il semble qu'il y ait en effet antagonisme réciproque entre ces deux systèmes, et même inhibition de l'un par l'autre, comme nous avons pu l'observer récemment chez un de nos malades. « Relâchement paradoxal au cours du mouvement volontaire, etc... » *Revue Neurologique*, mai 1922, n° 5, page 562.

(2) Certains auteurs comme Frank (de Breslau) admettent une action myofibrillaire d'origine sarcoplasmique, c'est-à-dire le pouvoir qu'aurait la contraction du sarcoplasma d'entraîner une des myofibrilles.

vu, exagération du tonus d'action et des réflexes tendineux. Par contre le système extra-pyramidal tiendrait sous sa dépendance le sarcoplasma, et ses lésions engendreraient une contracture sarcoplasmatique à laquelle répondrait, nous l'avons vu, une exagération des réflexes de posture.

Mais ce n'est là, nous le répétons, qu'une hypothèse sur laquelle, pour le moment, nous ne nous étendrons pas davantage.

VIII. — Syndrome de l'angle Cérébello-occipito-vertébral, par MM. SICARD et PARAF.

Si nous vous présentons ce petit malade, âgé de 10 ans, qui vient d'être opéré avec succès par notre collègue Ombrédanne, c'est pour insister sur un certain nombre de symptômes, qui par leur groupement et leur objectivité ont permis de préciser le diagnostic topographique.

On sait qu'en général il est relativement aisé de dépister le siège d'une localisation néoplasique quand il s'agit d'une tumeur de la base crânienne : tels les syndromes de la fosse cérébrale antérieure, de l'angle ponto-cérébelleux, du trou déchiré postérieur, du carrefour condylo-déchiré postérieur. Ce sont les troncs nerveux crâniens qui par leur lésion dans leur trajet intermédiaire entre le mésocéphale et les conduits ou canaux du massif osseux de la face inférieure du crâne, vont servir de points de repère révélateurs.

Le syndrome basal crânien postérieur sur lequel nous désirons attirer l'attention est un nouvel exemple de ces schémas de localisation. Dans deux cas, il nous a permis d'affirmer le siège topographique de la lésion, et chez ce petit malade le chirurgien, le Dr Ombrédanne, a pu exactement découvrir la tumeur compressive responsable, un gros tubercule caséux.

Les caractères cliniques de ce syndrome, que l'on pourrait désigner sous la dénomination de « syndrome de l'angle cérébello-occipito-vertébral » s'objectivent par quatre à cinq éléments principaux :

1° L'attitude de la tête en inclinaison sur l'épaule, en position oblique homologue, attitude à peu près permanente, mais s'exagérant dans certaines conditions, sous l'influence de la marche, du saut, parfois de la secousse de toux.

2° Les contractions fibrillaires dans le domaine des muscles splenius et complexus.

3° La discordance des saillies des deux cordes musculaires longitudinales qui flanquent les gouttières para-épineuses cervicales supérieures, avec affaissement de la sangle homologue.

4° L'anesthésie ou l'hypoesthésie des territoires tributaires des nerfs sous-occipitaux (premier et deuxième nerfs sous-occipitaux).

5° Enfin l'appoint cérébelleux également homologue avec possibilité d'adiadococinésie, de dysmétrie, de perturbation des résistances, etc. Si l'on se souvient des rapports anatomiques du trou vertébral, en intimité avec les lobes cérébelleux, avec les nerfs spinaux (qui du canal rachidien remontent jusqu'au trou déchiré postérieur) et avec les nerfs sous-occi-

pitaux, on aura expliqué toute la physiologie pathologique de ce syndrome de compression basale crânienne.

Nous ne pensons pas que l'attitude d'inclinaison de la tête, sorte d'ébauche de torticolis, soit sous la dépendance d'une dyskynésie cérébelleuse. Elle nous paraît conditionnée par l'atteinte parétique du nerf spinal externe et par suite des muscles homologues sterno-cléido-mastoïdien et trapèze. Les résultats de l'examen électrique, qui n'a pas encore été pratiqué chez notre jeune malade, pourront apporter un argument de plus en faveur de cette pathogénie d'attitude et de posture de la tête.

IX. — Sclérose en plaques et recherches expérimentales, par MM. SICARD, PARAF et LERMOYER.

Cette note est préliminaire. Elle relate les recherches que nous avons faites sur le liquide céphalo-rachidien de sujets atteints de sclérose en plaques. On trouvera la bibliographie de la question dans les communications de Guillain et de Pettit. Nous nous bornons à relater, qu'après ces auteurs, nous avons également inoculé dans le cerveau de lapins et dans celui d'un singe, le liquide céphalo-rachidien de six scléreux en plaques, dont la maladie était de date récente ou ancienne.

Dans deux cas seulement, deux mois après l'inoculation, environ, nous avons pu déceler, dans le liquide céphalo-rachidien des lapins, demeurés, du reste, en excellent état de nutrition et d'activité musculaire, une forme spirochétique. Le spirochète se montrait unique, à l'état isolé, sur la lame de recherches, après coloration classique au Fontana-Triboadeau, et c'est à grand'peine qu'on pouvait le repérer sur une seule des préparations.

Nous n'avons pas pu mettre en évidence de figures spirochétiques dans le liquide céphalo-rachidien, prélevé directement chez le sujet humain atteint de sclérose en plaques. Ce liquide avait conservé ses propriétés chimiques et biologiques normales, sans hypercytose, avec parfois un peu plus d'albumine qu'à l'état ordinaire, mais avec un B. W. négatif. La réaction du benjoin colloïdal de Guillain, pratiquée par M. Guillain lui-même, dans deux de nos cas, s'est montrée partiellement positive. Nous nous sommes assurés, en outre, que le liquide céphalo-rachidien des lapins en expérience, avec ou sans spirochètes repérés, conservait également une composition normale, et que la réaction de fixation pratiquée avec le cerveau des lapins, apparemment contaminés, et le sérum de nos scléreux en plaques était négative. Il serait intéressant, à l'occasion, de se servir comme antigène de la plaque de sclérose, elle-même, prélevée à l'autopsie d'un sujet humain.

Des expériences de contrôle ont été faites avec le liquide céphalo-rachidien de lapins normaux. Les images spirochétiques n'existaient pas. D'autres expériences sont en cours après inoculation cérébrale chez le lapin, d'un liquide céphalo-rachidien banal appartenant à des sujets ne présentant aucun symptôme de sclérose en plaques.

M. H. CLAUDE. — J'ai observé avec MM. Schœffer et Alajouanine un cas de sclérose en plaques dans le liquide céphalo-rachidien duquel M. Pettit mit en évidence son spirochète, au cours d'une poussée aiguë. Le décès survint quelque temps après. La malade avait présenté un syndrome de section totale de la moelle dorsale auquel succéda deux à trois semaines plus tard une phase d'automatisme médullaire avec contracture en flexion. A l'autopsie, on ne put trouver les spirochètes dans les frottis de méninges, ou d'émulsion de moelle. Un fragment de moelle correspondant au segment physiologiquement sectionné fut prélevé et injecté par M. Alajouanine à plusieurs lapins (0,5 cc. 3 d'émulsion). Ces animaux ponctionnés chaque semaine n'ont jamais présenté de spirochètes ni à l'ultra-microscope, ni sur frottis colorés; ils n'ont manifesté, depuis deux mois que les inoculations ont été pratiquées, aucun accident morbide. L'absence du parasite au niveau de la lésion essentielle de l'affection, le foyer de sclérose en évolution, est un fait négatif de première importance. L'histoire anatomo-clinique de ce cas sera, d'ailleurs, relatée ultérieurement.

M. GEORGES GUILLAIN. — Je désirerais ajouter quelques mots au sujet de l'étiologie de la sclérose en plaques et des réactions du liquide céphalo-rachidien dans cette affection.

En 1920, dans une communication faite à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, je rappelais les travaux des différents auteurs sur l'origine spirochétosique de la sclérose en plaques et j'ajoutais que l'inoculation au lapin du liquide céphalo-rachidien d'un de mes malades de l'Hôpital de la Charité n'avait amené aucun trouble clinique et qu'on n'avait pu déceler de spirochètes chez cet animal. Il y a quelques mois j'ai demandé à M. A. Pettit, dont on connaît la compétence spéciale sur les différentes spirochétozes, de bien vouloir inoculer à des animaux (lapins, singe) le liquide céphalo-rachidien d'une de mes malades; à la suite de ces inoculations, M. A. Pettit a pu déceler dans le liquide céphalo-rachidien des animaux un spirochète spécial, a pu le transmettre en série à d'autres animaux de même espèce; la relation de ces expériences a été faite par M. A. Pettit à l'Académie de Médecine de Paris. J'ajouterai, d'autre part, que récemment, avec mon collègue M. Guy Laroche, nous avons inoculé deux lapins par voie intra-arachnoïdienne et par voie intracérébrale avec le liquide céphalo-rachidien d'un malade atteint de sclérose en plaques; nos lapins n'ont présenté aucun trouble clinique et nous n'avons pu déceler dans leur liquide céphalo-rachidien aucun spirochète; ces résultats négatifs sont à mettre en parallèle avec ceux de M. Sicard. La question de l'origine spirochétosique de la sclérose en plaques est encore à la phase d'étude, et l'expérimentation mérite certes d'être poursuivie. M. Pierre Marie, il y a trente ans, supposait déjà la nature infectieuse de la sclérose en plaques; l'évolution clinique de cette affection semble démontrer avec évidence la réalité d'une infection; les expériences biologiques seules pourront apporter la documentation nécessaire

à la nature du parasite ou des parasites qui sont à l'origine de la maladie et il est vraisemblable que nous pourrions dans l'avenir obtenir une thérapeutique spécifique.

J'ai étudié la réaction du benjoin colloïdal dans six cas de sclérose en plaques, dans deux de ces cas le liquide céphalo-rachidien provenait de malades hospitalisés dans le service de mon ami M. Sicard. En 1920 nous avons signalé avec M. P. Lechelle à la Société médicale des Hôpitaux de Paris que le liquide céphalo-rachidien d'un malade atteint de sclérose en plaques nous avait donné une réaction du benjoin colloïdal subpositive, mais non du type de la syphilis évolutive, la réaction de Wassermann de ce liquide était d'ailleurs négative ; dans un autre cas personnel nous avons fait la même constatation, et la réaction du benjoin colloïdal fut aussi subpositive dans le liquide céphalo-rachidien des deux malades de M. Sicard. D'autre part, dans deux autres cas, la réaction du benjoin colloïdal fut trouvée normale. Cette réaction du benjoin colloïdal subpositive et d'un type spécial dans certains cas de sclérose en plaques est, croyons-nous, intéressante au point de vue du diagnostic de la maladie, car, dans la syphilis du névraxe évolutive la réaction du benjoin colloïdal se présente sous un autre type et coexiste presque toujours avec d'autres réactions chimiques et cytologiques du liquide céphalo-rachidien. D'ailleurs, il convient de rappeler que la réaction à l'or colloïdal de Lange et la réaction d'Emanuel à la gomme mastic ont été constatées souvent positives dans la sclérose en plaques ; les réactions colloïdales du liquide céphalo-rachidien sont donc spéciales dans cette affection et semblent bien en rapport avec une origine infectieuse de la maladie.

M. H. DUFOUR. — M. Petit, de l'Institut Pasteur, après injection au lapin du liquide céphalo-rachidien d'une malade de mon service atteinte de sclérose en plaques depuis de longues années, a pu mettre en évidence dans le liquide céphalo-rachidien du lapin des spirochètes semblables à ceux qu'il a déjà trouvés dans cette affection.

Pour ma part, je serai très heureux qu'une étiologie spécifique et définitive nous soit fournie ; mais je rappellerai qu'après Moncorvo et Fournier, j'ai eu tendance à rattacher la sclérose en plaques à la syphilis héréditaire en m'appuyant sur la positivité de la réaction de Wassermann dans un certain nombre d'observations et sur l'efficacité du traitement par les injections intraveineuses de néo-salvarsan faites à petites doses et prolongées, malgré les quelques aggravations apparentes et passagères constatées au début du traitement (*Bull. Soc. méd. des Hôp. de Paris* 19 mai 1916, et *La Médecine*, août 1920, p. 676).

X. — M. VINCENT.

XI. — Un cas d'amyotrophie Charcot-Marie, fruste et sporadique, avec atteinte de la voie sensitive démontrée par les réactions électriques (chronaxie et réflexe électrique de G. Bourguignon

et H.
LIEU

La m
phie Cl
de vue
notre m
naxies
H. Lau
de la vo
Voici

M^{me} M
marche,
Antécé
ses ascen
à celle qu
gite.

Histoi
10 ans :
croyant
de ses ch
courir et

C'est
ses ortel
davanta
tout cel
facileme
mainten

Exam
résulte v
le bord
regarde

Les o
lange et
fait que
gement
deux sa

Les m
toutefoi
Au ni
de la r
apparu
de pour

Aux
très lég

Au p
pied est
passagé
La man
poids a
tielati
L'ex
du piec

et H. Laugier), par MM. GEORGES BOURGUIGNON et FAURE-BEAULIEU.

La malade que nous présentons à la société nous paraît atteinte d'atrophie Charcot-Marie. Son observation est intéressante au double point de vue clinique et électrique. En effet, l'atrophie musculaire a, chez notre malade, un caractère remarquablement fruste, et l'étude des chronaxies sensitives et du réflexe électrique décrit par l'un de nous et H. Laugier, nous a permis de démontrer l'existence indubitable de lésions de la voie sensitive périphérique que la clinique ne révèle pas.

Voici l'observation de la malade.

M^{me} M. C..., 26 ans, vient consulter le 7 juin 1921, pour des troubles très légers de la marche, dus à une attitude anormale des orteils des deux pieds.

Antécédents héréditaires et familiaux. — Rien de remarquable à signaler : ni parmi ses ascendants, ni parmi ses collatéraux, on n'a jamais constaté d'affection analogue à celle qu'elle présente. Père mort albuminurique. Une sœur morte à deux ans de méningite.

Histoire de la maladie. — La première trace de la maladie remonterait à l'âge de 10 ans : à cette époque, M^{me} C... se souvient nettement que sa mère lui reprochait, croyant à de la mauvaise volonté de sa part, de ne pas enfoncer ses orteils jusqu'au fond de ses chaussures, et de ne pas se laisser chauffer correctement ; néanmoins elle pouvait courir et se livrer à tous les jeux des enfants de son âge.

C'est vers l'âge de 17 ans qu'elle s'est aperçue de la déformation de son pied et de ses orteils ; en même temps, elle remarqua que les marches un peu longues la fatiguaient davantage, et lui donnaient, le lendemain surtout, des crampes dans les mollets ; tout cela sans trouble proprement dit de la marche, la malade pouvant même courir facilement, ou marcher sur des terrains inégaux ou accidentés. L'affection a eu jusqu'à maintenant une marche nettement progressive, en particulier depuis un an.

Examen clinique. — Les pieds sont dans une attitude cambrée très prononcée, d'où résulte une convexité exagérée du dos du pied et une concavité exagérée de la plante, le bord interne du pied est en même temps relevé, ce qui fait que la face dorsale regarde nettement en dehors.

Les orteils sont en griffe, attitude résultant de l'hyperextension de la première phalange et de la flexion des autres ; combinée avec la cambrure du pied, cette attitude fait que la face dorsale de la deuxième phalange du gros orteil se trouve sur le prolongement de la face dorsale du tarse, le métatarse concave faisant une vallée entre les deux saillies.

Les mollets n'auraient pas, au dire de la malade, sensiblement diminué de grosseur ; toutefois la loge antéro-externe fait un méplat au lieu de la saillie normale.

Au niveau des cuisses, il semble exister une légère dépression en jarretière au-dessus de la rotule, mais la malade n'a pas souvenir que cette dépression soit nouvellement apparue, elle est d'ailleurs plus prononcée à gauche qu'à droite (30 et 31 centimètres de pourtour).

Aux membres supérieurs, la seule altération statique appréciable consiste en une très légère atrophie du premier espace interosseux droit.

Au point de vue fonctionnel, quand la malade se met debout, l'attitude vicieuse du pied est corrigée en partie, surtout au niveau des orteils. Cette correction est d'ailleurs passagère et purement passive. Elle reparait à chaque fois que le pied quitte le sol. La marche se fait sans steppage, mais la cambrure exagérée de la plante fait porter un poids anormal au talon antérieur, d'où résultent de gros durillons au-dessous de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil.

L'extension des orteils, sauf du premier, est à peu près nulle. L'extension dorsale du pied est possible, mais son excursion est limitée, sa vigueur très faible et elle s'ac-

compagne d'une légère torsion du pied portant en haut son bord interne et faisant basculer en dehors sa face dorsale.

La flexion des orteils est à peu près nulle, sauf pour le gros orteil ; la flexion plantaire du pied est beaucoup mieux conservée et se fait avec une vigueur presque normale.

Quand on tord le pied en dedans, la malade peut à peine esquisser le mouvement antagoniste ; quand au contraire on exerce la torsion en dehors, il lui est très facile de résister au mouvement.

Les mouvements des autres segments des membres inférieurs sont normaux, et en particulier l'extension de la jambe sur la cuisse.

Pas d'altération appréciable de la force musculaire aux membres supérieurs : la malade peut se servir de ses doigts pour tous les actes usuels ; elle peut faire des ouvrages délicats de dame, elle peut même jouer du piano. Force dynamométrique : 28 des deux côtés.

Réflexes : le réflexe achilléen est aboli des deux côtés, tandis que la contraction idio-musculaire des jumeaux est conservée, ou peut-être même augmentée (il y a en effet le signe de la flexion du gros orteil par percussion du tendon d'Achille). Le réflexe rotulien est normal.

Aux membres supérieurs, le réflexe radial et le réflexe olécrânien sont normaux, le réflexe cubito-pronateur est absent des deux côtés.

Pas de Babinski ni de clonus du pied ou de la rotule.

Aucun trouble de la sensibilité objective ou subjective. Pas de troubles trophiques cutanés ni vaso-moteurs.

Réactions pupillaires normales.

Pas de secousses fibrillaires des muscles des membres ; la malade a parfois une sensation de crampe douloureuse intéressant les muscles antéro-externes de la jambe et n'aboutissant pas à un déplacement segmentaire.

Depuis le moment où la malade a été soumise à notre observation jusqu'au début de mai 1922, l'état est resté stationnaire.

Au début de mai dernier, nous avons institué un traitement électrique qui a consisté en ionisation d'iode au niveau de la moelle avec courant descendant. A partir de ce moment la malade accuse une amélioration de ses troubles fonctionnels. Mais les réactions électriques, qui seront étudiées plus loin, n'ont pas suffisamment varié depuis ce traitement, pour qu'on puisse dire qu'il s'agit d'autre chose que d'une impression purement psychique de la malade. En tout cas, nous l'avons engagée à continuer ce traitement.

Tels sont les faits cliniques que nous avons observés.

Nous avons complété cette observation clinique par l'étude des réactions électro-physiologiques de la malade.

Dès le premier examen nous avons remarqué qu'au niveau des membres inférieurs, on obtient très facilement le réflexe électriquement provoqué qu'ont décrit G. Bourguignon et H. Laugier (1). En raison de ce fait, nous avons étudié les réactions électriques de la malade à trois points de vue :

- 1° Nerfs moteurs et muscles ;
- 2° Réflexe électrique ;
- 3° Nerfs sensitifs.

1° *Muscles et nerfs moteurs.* — L'examen a été pratiqué à trois reprises différentes, en juin-juillet 1921, en mars-avril 1922 et en juin-juillet 1922. Les deux premiers

(1) G. BOURGUIGNON et H. LAUGIER. Contractions réflexes par excitation électrique dans certaines maladies cérébrales et médullaires. XXIV^e congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française. Strasbourg, août 1920.

[illegible]

2^e Membres supérieurs.

MUSCLES.	1 ^{er} EXAMEN. Juin-Juillet 1921.			2 ^e EXAMEN. Mars-Avril 1922.			3 ^e EXAMEN. Juin-Juillet 1922.			CHRONAXIES. NORMALES.
	Rhéo- base en mA.	Chro- naxie en secondes.	Réactions qualitatives.	Rhéo- base en mA.	Chro- naxie en secondes.	Réactions qualitatives.	Rhéo- base en mA.	Chro- naxie en secondes.	Réactions qualitatives.	
Biceps. Côté gauche. Point moeur. Extens. commun des doigts (Faisceau des 3 ^e et 4 ^e doigts)										0'00008 à 0'00016
Côté droit. Point moeur.	2mA2	0'00176	Normales.							0'00044 à 0'00072
Fléchisseur superficiel (fais- ceau du 4 ^e doigt).										
Côté gauche. Point moeur.	2mA5	0'00064	Normales.							
Excitation longitudinale			Normales.							
Fléchisseur superficiel (fais- ceau de l'index).										
Côté gauche. Point moeur.										
Excitation longitudinale										
Nerf										
Long fléchisseur du pouce.										
Côté gauche. Point moeur.										
Excitation longitudinale										
Nerf.										
Fléchisseur profond (faisceau du 4 ^e doigt).										
Côté droit. Point moeur.	2mA7	0'00032	Normales.							
Excitation longitudinale	3mA	0'00056	Très léger ralent.							
Court fléchisseur du pouce.										
Côté droit. Point moeur.										
Côté gauche. Point moeur.										
Excitation longitudinale										
Nerf.										
Court abducteur du pouce.										
Côté droit. Point moeur.	1mA7	0'00320	Gairopotonus							
Nerf.	N'a pu être excité avec 15 mA.									
Côté gauche. Point moeur.	3mA3	0'00276	Gairopotonus.							
Nerf			Normales.							
Opposant du pouce.										
Côté droit. Point moeur.	2mA8	0'00104	Normales.							
Nerf.	2mA	0'00112	Normales.							
Abducteur du 5 ^e doigt.										
Côté droit. Point moeur.	1mA9	0'00068	Normales.							
Excitation longitudinale	1mA4	0'00164	Normales.							
Côté gauche. Point moeur.	1mA2	0'00460	Lenteur.							

examens
examen
Les ré-
tions im-
électrique
Les ré-
vant. L.

De c
dans t
muscle
Les
inférie
Aux
modifi
la jam
chron
Aux
tative
A l
sans
Au
Le
celui
naxie
du p
El
qual
chro
moi
L
que
rest
réac
infé
jam
nax
les
I
sup
2
gal
com
aus
S
avo
tri
de

examens ont été faits alors qu'on n'avait institué aucun traitement. Le troisième examen a été pratiqué après six semaines du traitement dont nous avons parlé plus haut.

Les réactions ont été trouvées exactement les mêmes aux trois examens, sans variations importantes de la chronaxie. Entre juin-juillet 1921 et juin-juillet 1922, l'examen électrique ne révèle donc aucune évolution appréciable.

Les résultats de ces trois examens sont réunis comparativement dans le tableau suivant. Les chronaxies pathologiques sont soulignées.

De ces trois examens, il résulte qu'il y a une dégénérescence partielle dans tous les muscles du membre inférieur des deux côtés et dans les muscles de la main et de l'avant-bras aux deux membres supérieurs.

Les altérations sont, d'une façon générale, plus accentuées aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

Aux membres inférieurs, cette dégénérescence partielle se traduit par des modifications des réactions qualitatives et de l'excitabilité seulement à la jambe et au pied. A la cuisse, on ne trouve que des altérations de la chronaxie.

Aux membres supérieurs, il n'y a de modifications des réactions qualitatives qu'au niveau de la main et surtout dans le domaine du médian.

A l'avant-bras, on ne trouve que des modifications de la chronaxie, sans altérations des réactions qualitatives.

Au bras, la chronaxie et les réactions qualitatives sont normales.

Le domaine des altérations de la chronaxie est donc plus étendu que celui des altérations de la contraction et des troubles cliniques. La chronaxie nous permet donc de déterminer très exactement les limites actuelles du processus pathologique et d'en reconnaître le début.

Elle nous montre aussi que l'évolution chez notre malade est remarquablement lente. Elle fait ressortir la distribution des lésions suivant la chronaxie. En effet, la chronaxie du jambier antérieur est beaucoup moins modifiée que celle des extenseurs des orteils et des péroniers.

L'ordre de grandeur de l'altération est le même pour le jambier antérieur que pour les muscles du domaine du crural. Au contraire, c'est dans le reste du domaine du sciatique poplité externe que la chronaxie et les réactions qualitatives sont le plus altérées. C'est dire que, au membre inférieur, ce sont les muscles de chronaxie moyenne (s. p. e. moins le jambier antérieur) qui sont les plus malades et ceux de petite chronaxie (muscles antéro-internes de la cuisse, jambier antérieur) qui sont les moins touchés.

Il en est d'ailleurs de même, à un degré moindre, aux membres supérieurs.

2° *Réflexe électrique.* — L'excitation, soit monopolaire, soit bipolaire, avec un courant galvanique d'intensité convenable, portée sur la face antérieure du tibia, produit une contraction réflexe légère dans le domaine du crural, non seulement du côté excité, mais aussi du côté opposé.

Si on emploie une intensité trop faible, l'excitation est inefficace. Mais, en répétant, avec un rythme convenable, l'excitation, le réflexe apparaît à la troisième ou à la quatrième excitation, et toujours bilatéralement. On met donc en évidence le phénomène de la sommation. Les choses se passent comme en physiologie expérimentale : une som-

mation d'excitations est plus efficace pour produire le réflexe chez la grenouille décapitée qu'une excitation unique.

Enfin, comme l'un de nous (avec H. Laugier) l'a dit, nous retrouvons chez notre malade, la loi de la diffusion du réflexe : en augmentant l'intensité de l'excitation, le nombre des muscles qui répondent augmente.

Ainsi, avec une excitation faible, la réponse se localise exclusivement au vaste interne de la cuisse. En augmentant l'intensité, la réponse réflexe s'étend d'abord aux autres portions du quadriceps, puis successivement aux différents muscles du domaine du crural et même de l'obturateur.

A chacun des trois examens que nous avons faits, nous avons retrouvé ce réflexe avec les mêmes caractères.

Ce réflexe présente, chez notre malade, une seule particularité. Il paraît, à un examen superficiel, se produire plus facilement du côté opposé pour l'excitation à gauche que pour l'excitation à droite. En effet, quand l'excitation est faite à gauche, la contraction à droite est plus forte qu'elle ne l'est à gauche pour l'excitation faite à droite.

En réalité, quand on y regarde de plus près, on voit que la contraction est toujours plus faible à gauche qu'à droite, aussi bien pour les excitations directes que pour les excitations croisées. Ce n'est donc pas dans les propriétés du centre réflexe qu'il faut chercher l'explication de ce fait, mais à la périphérie.

En effet, les muscles de la cuisse gauche ont un volume un peu moindre que ceux de la cuisse droite. L'étude de la chronaxie apporte une démonstration complète du fait : la chronaxie, augmentée des 2 côtés, est plus petite à droite qu'à gauche, plus voisine de la chronaxie normale (0 s. 00010) à droite qu'à gauche.

Vaste interne droit : 0 s. 00028. Forte contraction réflexe.

Vaste interne gauche : 0 s. 00132. Petite contraction réflexe.

C'est donc bien dans l'état relatif des muscles que réside la cause de la différence observée dans le réflexe des deux côtés.

L'un de nous et H. Laugier ont montré que ce réflexe électrique se produit dans deux conditions très différentes : des lésions du faisceau pyramidal et des lésions du neurone sensitif périphérique. Ils l'ont trouvé en effet, d'une part dans les lésions du faisceau pyramidal et d'autre part dans le tabes.

Etant donné ce que l'on sait de la distribution des lésions médullaires de l'atrophie Charcot-Marie, il nous a paru que, chez notre malade, la cause de l'existence de ces contractions réflexes par excitation électrique devait résider dans les lésions du cordon postérieur. Aussi, bien que, cliniquement, on ne relève aucun trouble sensitif, chez notre malade, nous avons étudié les nerfs sensitifs au point de vue de leur chronaxie, et c'est là l'origine du troisième point de vue auquel nous avons fait l'examen électrique.

3° Nerfs sensitifs — Nous avons étudié la chronaxie sensitive, avec la technique de l'un de nous et Angel Radovici (1). Nous avons mesuré ainsi la chronaxie du crural des deux côtés et du nerf médian à gauche.

Voici les résultats de ces examens pratiqués le 25 mars et le 20 juin 1922.

(1) BOURGUIGNON et A. RADOVICI, Chronaxies des nerfs sensitifs rachidiens du membre supérieur de l'homme. Egalité régionale des chronaxies sensitives. *Académie des sciences*, 10 décembre 1921.

Nerf.	Siège du fourmillement.	Rhéobase	Chronaxie sensitive	Chronaxies normales
Crural droit excité au pli de l'aîne.	Face interne de la cuisse.	2 ma.	0°00012.....	0°00008 à
Crural gauche	id.	1 ma. 2	0°00036.....	0°00016
Nerf médian gauche. Ex- cité au poignet	Eminence thénar.	1 ma. 6	0°00076	0°00024 à 0°00036

Des trois nerfs examinés, seul le crural droit a une chronaxie normale.

L'étude de la chronaxie nous révèle donc de légères lésions du système sensitif périphérique absolument silencieuses au point de vue clinique.

Elles justifient l'hypothèse que nous avons faite en rapportant l'existence du réflexe électrique non au faisceau pyramidal, mais à de légères lésions sensitives.

Nous pourrions dire que l'ensemble du réflexe électrique et des altérations de la chronaxie sensitive constitue un véritable *syndrome électro-sensitif*, révélateur de lésions de ce système, en l'absence de tout trouble sensitif clinique.

..

En résumé, cette jeune femme présente une atrophie nette des muscles propres des pieds, plus discrète des muscles des jambes, plus discrète encore des muscles des extrémités supérieures, le processus remonte à l'enfance, a progressé avec une extrême lenteur et semble actuellement dans une phase d'arrêt.

Il nous semble superflu de discuter longuement le diagnostic. Ce syndrome ne paraît pouvoir être réalisé par une autre affection que l'atrophie Charcot-Marie.

Une atrophie myopathique aurait une évolution et une topographie différentes, bien qu'on ait signalé quelques cas de myopathie à forme distale. Les réactions électriques seraient autres.

Une polynévrite toxique ou infectieuse, même si elle ne faisait pas la preuve de son étiologie, n'aurait pas cette évolution progressive et donnerait une topographie différente des réactions électriques anormales. La névrite interstitielle hypertrophique, dont l'amyotrophie a une allure analogue, s'accompagne d'autres symptômes qui manquent ici, et les troncs nerveux accessibles à la palpation seraient trouvés hypertrophiés.

Quant à la syringomyélie et à la sclérose latérale amyotrophique, l'absence des troubles caractéristiques de la sensibilité et de tout signe de lésion pyramidale ne permet pas de soulever l'hypothèse de leur existence.

Le diagnostic ainsi justifié, nous ferons remarquer brièvement pour quelles particularités intéressantes ce cas nous a paru digne d'être présenté à la Société.

En ce qui concerne l'étiologie, il y a lieu de tenir compte du sexe de la malade. Dans sa thèse (1), qui est le travail d'ensemble le plus complet

(1) P. SAINTON. L'amyotrophie type Charcot-Marie, Thèse de Paris, 1899.

sur l'atrophie Charcot-Marie, P. Sainton dit que « le nombre d'observations où l'on rencontre des sujets du sexe féminin est absolument restreint ; la maladie est cinq fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme ». Les observations ultérieures que nous avons pu compiler ne font que confirmer cette remarque.

Une autre particularité étiologique de notre cas consiste en ce qu'il est dénué de tout caractère familial et héréditaire. Ni dans les ascendants, ni parmi les collatéraux, nous n'avons pu dépister un seul cas de même ordre ; nous avons pu compléter notre enquête en interrogeant à ce point de vue la grand-mère de la malade. Cette anomalie, à laquelle Sainton assigne une fréquence à peu près égale à celle de l'anomalie ci-dessus signalée, n'est pas en tout cas d'une rareté telle qu'elle fasse obstacle au diagnostic.

Aucune cause palpable n'a pu être attribuée au développement de l'affection de notre malade. Dans quelques observations anciennes, des infections, d'ailleurs banales et disparates, ont pu être invoquées : ici, rien de semblable. Le traumatisme non plus ne peut être invoqué, comme dans une observation récente d'H. Français (1). Dans ces dernières années le problème de l'origine syphilitique a pu être soulevé dans certains cas, soit qu'il y eût un signe d'Argyll-Robertson (Siemerling, Cassirer) et Maas, Dejerine (2), soit que le liquide céphalo-rachidien donnât un Wassermann positif sans lymphocytose (Gausset et Grimaud) (3), soit que le liquide céphalo-rachidien présentât à la fois lymphocytose et Wassermann positif (Léri) (4).

La connaissance de ces observations antérieures nous faisait un devoir de rechercher la syphilis chez notre malade : or cette recherche est restée absolument infructueuse. Outre que l'on ne trouve chez elle aucun stigmate ni aucun antécédent susceptible de faire penser à la syphilis, le liquide céphalo-rachidien est chez elle absolument normal, sans hyperalbuminose, sans lymphocytose, et donne un Wassermann négatif.

L'évolution de notre cas est remarquable par sa lenteur. Voilà plus de 15 ans que les premiers symptômes ont fait leur apparition, et le tableau clinique actuellement réalisé répond à ce qui, dans les observations et les traités didactiques, est décrit comme un stade initial et transitoire.

La marche est encore satisfaisante, la malade peut porter des chaussures toutes faites sans inconvénient, et les mains sont si légèrement effleurées par l'amyotrophie que la malade ne s'en est pas aperçue et que nous n'aurions pas osé affirmer leur atteinte sans les résultats de leur explo-

(1) H. FRANÇAIS. Atrophie musculaire à type Charcot-Marie, chez un blessé de guerre. *Société de Neurologie*, séance du 3 mai 1917.

(2) DEJERINE. Atrophie musculaire névritique à type Charcot-Marie. *Journal de médecine et de chirurgie pratiques*, 10 mars 1914, p. 169.

(3) GAUSSET et GRIMAUD. Atrophie musculaire type Charcot-Marie. *Société de médecine des hôpitaux de Lyon*, séance du 27 février 1914, et *Lyon Médical*, 1914, p. 361.

(4) A. LÉRI. Atrophie musculaire syphilitique à type péronier simulant l'amyotrophie Charcot-Marie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1917, p. 260.

ration électrique. Depuis 13 mois que la malade est soumise à notre observation nous n'avons d'ailleurs noté aucune progression appréciable.

La lenteur de progression de l'amyotrophie est une des caractéristiques de l'atrophie Charcot-Marie. Notre malade, à ce point de vue, rentre donc dans la règle, et le fait que l'évolution semble subir actuellement un temps d'arrêt n'est pas absolument anormale. C'est ainsi que Sainton dit dans sa thèse : « P. Marie a revu deux de ses malades après un intervalle de dix ans : l'impotence et les déformations des membres, loin d'augmenter, avaient plutôt diminué. » Le record de la lenteur semble avoir été remporté par un malade de G. Wilson (1), qui avait attendu 40 ans, à partir du début de l'atrophie, pour abandonner sa profession de palefrenier.

L'affection se trouve, en tout cas, chez notre malade, surprise à un stade initial et discret, où l'on a rarement l'occasion de l'observer et de la décrire : c'est ce qui nous a permis de constater, au lieu de l'équin ou du varus équin classiques, une simple griffe des orteils avec pied creux, c'est-à-dire l'attitude due à l'impotence des muscles propres des pieds, et en particulier des interosseux. L'atrophie des muscles de la jambe est moins prononcée.

Elle présente en outre cette particularité que le jambier antérieur est relativement moins touché que le reste des muscles de la loge antéro-externe.

Ce fait, fréquent dans diverses infections et intoxications, médullaires ou périphériques, a été expliqué par l'un de nous par les différents groupes chronaxiques.

Dans un travail récent (2), il a montré en effet que les poisons et les infections se localisent sur les différents systèmes neuro-musculaires suivant leurs chronaxies, et que, dans un segment de membre, les systèmes neuro-musculaires de même chronaxie ont à la fois les mêmes fonctions à l'état normal et les mêmes aptitudes pathologiques. L'atrophie Charcot-Marie de notre malade obéit donc à cette loi générale.

L'étude électro-physiologique de notre malade mérite enfin de retenir l'attention. Outre la localisation très précise que la chronaxie des nerfs moteurs et des muscles a permis de faire du processus dégénératif, nous avons pu mettre en évidence des lésions sensibles, silencieuses au point de vue clinique, et constituer un véritable syndrome électro-sensitif par l'association du réflexe électrique de G. Bourguignon et H. Laugier, avec les troubles de la chronaxie sensitive. C'est d'ailleurs le premier cas d'étude de la chronaxie sensitive pathologique.

Cette association du réflexe électrique avec les altérations de la chronaxie sensitive nous permet de dire que ce réflexe a son origine dans les lésions du cordon postérieur comme dans le tabes.

(1) G. WILSON. The Charcot-Marie type of progressive muscular atrophy, peroneal type of Tooth, neurotic form of progressive muscular atrophy of Hoffmann. *Journal of nervous and mental diseases*, vol. XLVII, n° 3, mars 1918, p. 190.

(2) G. BOURGUIGNON. Localisation des poisons et des infections sur les systèmes neuro-musculaires de l'homme suivant leurs chronaxies. *Acad. des sciences*, 28 nov. 1921.

Notre observation montre tout l'intérêt de la mesure de la chronaxie, aussi bien motrice que sensitive, en pathologie nerveuse ; elle démontre que c'est un moyen d'investigation à la fois précis et sensible qui permet de pénétrer profondément dans l'étude de la physiologie du système nerveux, aussi bien normale que pathologique, et qui dépasse largement les limites qu'on assignait autrefois à l'examen électrique. On arrive, en effet, à atteindre, comme l'un de nous l'a déjà montré à plusieurs reprises, non seulement directement les neurones moteurs périphériques et les muscles, mais encore les neurones sensitifs périphériques, et, indirectement, les neurones centraux en rapport fonctionnel avec les neurones moteurs périphériques.

XII. — Syncinésies du côté sain accompagnant les mouvements malades dans un hémisindrome parkinsonien consécutif à une Encéphalite Léthargique, par M. E. KREBS (Travail du service du docteur BABINSKI).

XIII. — Hémiachromatopsie bitemporale et scotome maculaire bitemporal par lésion de la région Hypophysaire, par M. J. BOLLACK.

L'observation suivante, où l'existence d'une altération typique du champ visuel nous a permis à elle seule de déceler une lésion jusqu'alors latente de la région hypophysaire, nous paraît intéressante à un double titre : d'abord en ce qu'elle montre l'intérêt de la recherche du sens chromatique, trop souvent négligée pour dépister au début une lésion de la base ; la perte de la fonction des fibres optiques semble suivre une marche progressive, dont l'atteinte de la vision des couleurs constitue sans doute le premier échelon ; en second lieu parce que la constatation d'un scotome maculaire bitemporal par lésion chiasmatique est un fait très rare et d'un intérêt théorique tout particulier.

OBSERVATION. — M^{me} Sant..., 42 ans, vient nous consulter le 5 décembre 1921 dans le service du Dr Morax à Lariboisière pour les troubles visuels survenus depuis un mois, surtout marqués pour l'œil gauche.

Depuis l'âge de 12 ans la malade est sujette à des céphalées se produisant trois à quatre fois par semaine, apparaissant le matin ou pendant la journée, durant un ou deux jours et s'accompagnant parfois de vomissements ; aucun trouble visuel n'aurait été remarqué à cette époque. Les céphalées ont augmenté de fréquence à l'époque de la puberté, à seize ans. Depuis deux ans, elles se sont beaucoup améliorées, moins fréquentes (tous les dix jours) et moins vives, sans vomissements.

EXAMEN OCULAIRE (5 décembre 1921).

Fentes palpébrales un peu inégales, la gauche un peu plus ouverte ; la malade ferme bien isolément chaque œil, pas de signes de paralysie faciale.

Mouvements oculaires normaux, pas de limitation ni de nystagmus ; pas de diplopie au verre rouge.

Pupilles égales, régulières. Réflexes pupillaires photomoteurs normaux dans toutes les portions du champ visuel (réaction de Wernicke négative) ; contraction à la convergence normale.

Fond
Tension
Acut
Cham
1. Po
2. Po
dans le
3. Po
mal par
environ
intégrit
ment p
4. Po
et le ro
comme
tion à l
couleur
visuel,
normal
Le c
montr
clinoid
térieur
celle d
Exa
par M
Bo
ralisée
Pas
App
de 16
Seit
Sys
males
Por
22 cm
liquid
Uro
Pas d
Ep
faible
Inj
qui s
Inj
Le
Dr R
10 cm
11
13
Ex
Fo
Ch
temp
péri
3
bais

Fond d'œil: normal; pas de modifications apparentes de la papille ni de la macula. Tension artérielle rétinienne: OD = 25-85 mm Hg. OG = 25-60 mm Hg.

Acuté visuelle. VOD = 5/7,50 VOG = 5/50 faible.

Champ visuel (fig. 1).

1. Pour les *mouvements*: normal partout à D et à G.

2. Pour les *formes*: normal partout à D; la perception des formes est diminuée dans le champ temporal G.

3. Pour la lumière *blanche* (index 1 cm.): à D. champ périphérique absolument normal partout; dans la moitié temporale de la portion centrale, jusqu'à 10° de centre environ, l'index est moins bien perçu (scotome central temporal incomplet). A G., même intégrité de la vision périphérique; scotome central temporal complet passant exactement par le centre de fixation. Donc *scotome central bitemporal*.

4. Pour les *couleurs*: *hémiachromatopsie bitemporale* complète pour le jaune, le vert et le rouge qui ne sont pas perçus ou perçus comme blancs, incomplète par le bleu perçu comme gris bleu. Cette hémiachromatopsie passe à D exactement par le centre de fixation à l'index et vu mi-partie coloré et mi-partie blanc; à G, au centre de fixation, les couleurs ne sont pas perçues (scotome central pour les couleurs). Dans le reste du champ visuel, portions nasales, et centre de l'œil droit, le sens chromatique est absolument normal.

Le caractère des troubles oculaires nous incita à faire faire une *radiographie* qui montra une *déformation* marquée de la selle turque, avec effacement des apophyses clinoides postérieures, agrandissement considérable de la selle dans le sens antéro-postérieur et vers la cavité du sinus sphénoïdal, qui se continue sans démarcation nette avec celle de la loge hypophysaire.

EXAMEN GÉNÉRAL (résumé de l'observation prise dans le service du D^r Roussy par M^{lle} Bourguina).

Bonne santé apparente. Taille: 1 mètre 55; poids 48 kgr. 100. Pas d'adiposité généralisée ni localisée. Système pileux normal.

Pas de déformation du squelette de la face ni des membres.

Appareil génital: *aménorrhée* complète depuis l'âge de 18 ans. N'a été réglée que de 16 à 18 ans, assez régulièrement. Mariée à 25 ans, n'a eu ni grossesse ni fausses couches. Seins normaux, rétraction congénitale du mamelon.

Système nerveux: Pas de troubles moteurs. *Sensibilités* objective et subjective normales. *Réflexivité* normale.

Ponction lombaire: Liquide clair, transparent. Tension au manomètre de Claude: 22 cm. au début. 1 élément par mmc. à la cellule Nageotte. Albumine = 0 gr. 15; liquide alcalin. Réaction de Wassermann dans le liquide = OΣ (D^r Peyre).

Urines: pas de polyurie, 2 litres en moyenne par 24 heures. Ni sucre ni albumine. Pas de polydipsie ni polyphagie.

Epreuve de la glycosurie alimentaire: réaction négative avec 100 gr. de glucose; faiblement positive après 1 heure avec 150 gr. de glucose.

Injection quotidienne d'un cc. de *pituïtrine*: abaissement de 0°2 à 0°4 dans les heures qui suivent.

Injection d'un cc. d'*adrénaline* à 1/1000: réaction à la liqueur de Fehling négative.

Le traitement radiothérapique est institué à partir du 9 février 1922 dans le service du D^r Roussy (D^r Lehmann), 9 février: par la région temporo-malaire gauche, localiseur de 10 cm., 2 m A, 40 cm. étincelle, 13 mm. aluminium, ampoule à 28 cm., 60 minutes.

11 février: par la région syncipitale, même technique, 40 minutes.

13 février: par la région temporo-malaire gauche, même technique, 60 minutes.

Evolution: 17 février 1922. VOD = 5/7,50 VOG = 1/50 faible.

Fond d'œil normal.

Champ visuel: Même état pour la vision des couleurs. Pour le blanc le scotome central temporal incomplet de l'OD a disparu. Par l'OG au contraire il tend à s'agrandir vers la périphérie (15° au lieu de 10°) et vers le centre où le scotome a gagné le point de fixation.

3 mars. — La vision de l'œil D est à peu près la même, mais celle de l'œil G a encore baissé (VOG = compte les doigts à 1 mètre dans la portion nasale du champ visuel.

1^{er} mai. — Amélioration manifeste. VOD = 5/7,50. VOG = 5/10. Le scotome central de l'OG tend à diminuer (n'existe plus que dans la portion temporale de la vision centrale).

Le 15 mai, le 18 mai et le 20 mai, 3 séances de radiothérapie profonde, 90 minutes, 3 MA, 40 cm. étincelle, 13 mm. aluminium.

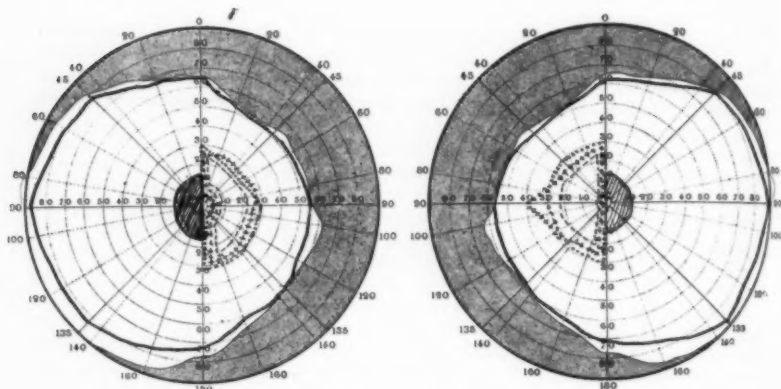


Fig. 1. — Champs visuels avant le traitement radiothérapique. Hémiachromatopsie bitemporale et scotome maculaire bitemporal. Champs visuels par le blanc (—), le bleu (.....), le rouge (---+---).

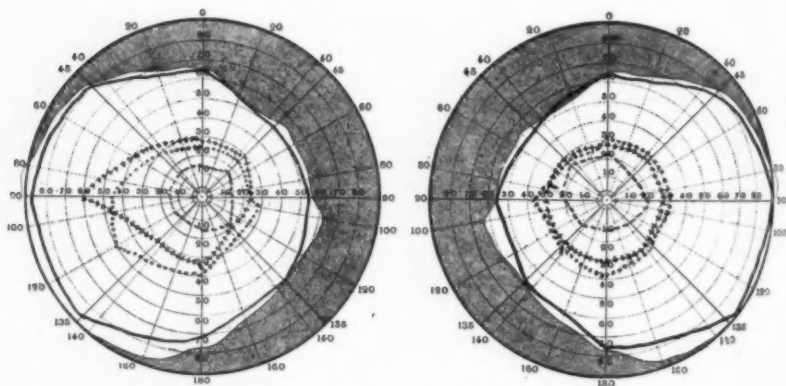


Fig. 2. — Champs visuels après six séances de radiothérapie pénétrante. Guérison de tous les phénomènes oculaires.

29 mai. L'amélioration continue. VOD = 5/7,50. VOG = 5/10. Fond d'œil normal.

Champ visuel : pour le blanc : normal partout, disparition du scotome central bitemporal ; même état de champ visuel pour les couleurs.

4 juillet 1922. L'amélioration persiste. Ne ressent plus de troubles subjectifs. Encore quelques céphalées sans vomissements.

A lég
Eran
Fond
Cham
au centr
matique
l'hémia
tion tem
nasal (h
12 ju
= 1. 0

Nou
l'histo
de vue
accusé
grave
avait
de l'ex
diagno
exame
intras
qui co
sans s
tenté
publié
accen
graph
radiop
l'inté
cas p
avec
aussi
crâni
banal
intra

No
ocula
10
par l
ce cer
20
centr
chan
L'
homo

(1)

A légèrement maigri.

Examen oculaire : VOD = 5/7,50. VOG = 5/10.

Fond d'œil toujours normal.

Champ visuel : normal pour les mouvements et les formes ; pour le blanc normal au centre et à la périphérie (plus de scotome central). Pour les couleurs, le sens chromatique est redevenu normal au centre et à la périphérie des deux yeux (*disparition de l'hémiachromatopsie*). Il ne persiste qu'un léger rétrécissement concentrique de la portion temporale, où les couleurs paraissent un peu moins saturées que dans le champ nasal (*hémihypochromatopsie bitemporale*) (fig. 2).

12 juillet 1922 : guérison complète de tous les troubles oculaires. VOD et VOG = 1. Champs visuels normaux.

Nous ne désirons retenir de cette observation que quelques points de l'histoire oculaire. Le Dr Roussy a bien voulu étudier la malade au point de vue général. Nous noterons cependant que malgré la déformation très accusée de la selle turcique à la radiographie, indiquant une atteinte grave et sans doute assez ancienne de la région hypophysaire, l'affection avait évolué d'une façon absolument insidieuse et que les particularités de l'examen ophtalmologique purent seules nous mettre sur la voie du diagnostic. Nous ne voulons pas discuter ici en nous basant sur le seul examen clinique quels peuvent être les rapports entre le siège nettement intrasellaire de l'affection et la pauvreté de ses manifestations générales, qui consistaient seulement en une aménorrhée très ancienne, sans adiposité, sans signes de diabète insipide ni d'acromégalie; nous serions cependant tenté de mettre en parallèle avec cette observation un cas récemment publié par nous (1) où une malade atteinte d'un syndrome adipo-génital accentué avec troubles oculaires graves, offrait au contraire à la radiographie une selle turcique d'apparence absolument normale. L'intégrité radiographique de la loge hypophysaire ne prouve évidemment pas l'intégrité fonctionnelle de la glande, mais il est remarquable que dans le cas présent une déformation aussi accentuée de la région puisse exister avec un minimum des symptômes dits hypophysaires. Ne signalons aussi qu'au passage l'absence de phénomènes d'hypertension intracrânienne et en particulier de stase papillaire, pareille constatation étant banale dans les tumeurs de la base, en particulier dans celles qui, de siège intrasellaire, évoluent vers le sinus sphénoïdal.

Nous voulons surtout attirer l'attention sur deux points des phénomènes oculaires présentés par notre malade :

1^o L'hémiachromatopsie bitemporale typique, passant exactement par le milieu du centre de fixation à droite, englobant complètement ce centre à gauche.

2^o L'hémianopsie maculaire bitemporale consistant en un scotome central pour le blanc, limité symétriquement à la portion temporale du champ maculaire et surtout accentué à gauche.

L'hémiachromatopsie, si fréquemment signalée dans les hémianopsies homonymes de cause corticale ou sous-corticale, l'est au contraire tout

(1) J. BOLLACK et NIDA. Soc. d'Ophtalm. de Paris, octobre 1921.

à fait exceptionnellement dans les troubles du champ visuel de localisation chiasmatique. Dans leur travail portant sur 80 observations de tumeurs de l'hypophyse sans acromégalie. De Lapersonne et Cantonnet (1) ne mentionnent pas l'hémiachromatopsie. Elle n'est pas non plus signalée dans les travaux de Terrien (2) ni dans un article récent de Carlotti (3). Cushing et Walker (4) signalent cependant que la perte de la vision des couleurs peut précéder celle de la vision des objets. Wilbrand et Sönger (5) citent quelques rares observations de Behr, Lenz, Kummel, Grüber, Goldzieher, Elstein, Uhthoff, où l'hémiachromatopsie bitemporale existait nettement dans des affections de la région chiasmatique. Van Lint a constaté dans un cas (6) un rétrécissement temporal unilatéral du champ visuel par les couleurs, avec rétrécissement concentrique pour le blanc, de l'autre œil. Chez notre malade l'hémiachromatopsie bitemporale existait, avec une netteté parfaite, contrastant avec l'intégrité du champ visuel périphérique pour le blanc et s'accompagnait en outre, d'un côté, d'un scotome central pour toutes les couleurs.

Comme l'existence au niveau du chiasma de fibres spécialement destinées à la vision colorée est peu probable, il semble bien, dans ces cas d'hémiachromatopsie, s'agir de l'atteinte de certaines fonctions des fibres croisées du chiasma, les autres fonctions de ces mêmes fibres, vision des formes, de la lumière et des mouvements étant encore conservées.

Ceci semble prouvé par l'existence de cas d'hémianopsie temporale d'un côté avec hémiachromatopsie de l'autre (Lenz, Goldzieher), par la transformation possible de l'hémiachromatopsie en hémianopsie (Cushing), par la régression complète de l'hémiachromatopsie, dans notre cas, sous l'influence du traitement. La perte des sensations colorées constituerait donc ici le *premier stade* de l'atteinte fonctionnelle des fibres visuelles.

Elle pourrait également constituer le *reliquat* de lésions plus complètes, fait établi pour les lésions corticales et qui semble exister également dans certaines lésions chiasmatiques. Nous avons pu observer à ce sujet un fait démonstratif : une malade atteinte de cécité bilatérale brusque par lésion syphilitique de la région chiasmatique récupéra après quelques mois une vision normale d'un œil, mais avec persistance d'un rétrécissement temporal, puis d'une hémiachromatopsie temporale persistante pour les couleurs (à l'exception du bleu : hémiachromatopsie dissociée).

L'existence, chez notre malade, d'une véritable *hémianopsie maculaire bitemporale* caractérisée par la disparition symétrique de la moitié temporale de la partie maculaire du champ visuel pour le blanc, constitue en deuxième lieu un fait d'un intérêt tout particulier. Les cas de ce genre

(1) DE LAPERSONNE et CANTONNET. *Archives d'ophtalmologie*, février 1910.

(2) TERRIEN. *Rapport à la Société Fr. d'ophtalmologie*, mai 1919.

(3) CARLOTTI. *Annales d'Oculistique*, janvier 1922.

(4) CUSHING et WALKER. *Brain*, mars 1915.

(5) WILBRAND et SÖNGER. *Neurologie des Auges*, tome VI, 1915.

(6) VAN LINT. *Archives d'Ophl.*, juillet 1921.

sont rares : cas de Wilbrand et Sænger chez des syphilitiques, de Jatzow, de Henschen. Uhthoff et Lenz rapportent chacun une observation de scotome central bitemporal, s'accompagnant comme dans notre cas d'hémiachromatopsie bitemporale. Bartels, Schweinitz, Holloway et Cushing insistent sur l'existence de ces scotomes paracentraux dans les maladies hypophysaires, qui pourraient constituer un symptôme précoce et transitoire. Ces faits semblent plaider en faveur de la systématisation parfaite des fibres maculaires au niveau du chiasma. Au centre de celui-ci existerait schématiquement un véritable petit chiasma secondaire formé exclusivement des fibres maculaires et possédant comme le premier ses fibres directes et ses fibres croisées, sur la ligne médiane. Cette interprétation est d'ailleurs absolument conforme aux conclusions des travaux anatomo-cliniques de Uhthoff, Henschen, Thomsen, Bernheimer, Wilbrand et Sænger qui admettent ce chiasma maculaire. Pour ces derniers en particulier, les fibres croisées maculaires seraient situées médio-dorsalement dans la partie postérieure du chiasma. Dans notre cas on pourrait donc admettre l'existence d'un foyer bien limité agissant sur la partie postérieure médiane du chiasma et provoquant ainsi, par action sur les fibres maculaires croisées, la disparition des deux moitiés temporales de la portion maculaire du champ visuel. Une hémianopsie bitemporale complète ne serait provoquée que par l'extension de ce foyer plus bas ou plus en avant, vers le milieu du chiasma, où elle atteindrait les fibres croisées de la vision périphérique. L'hémiachromatopsie observée dans notre cas prouve l'atteinte de ces dernières, mais relativement légère.

Notons enfin le remarquable effet du traitement radiothérapique, institué par le Dr Roussy, non seulement sur l'hémiachromatopsie et les scotomes maculaires, actuellement complètement disparus, mais aussi sur l'acuité visuelle qui, presque perdue pour un œil, y atteint aujourd'hui la normale.

M. G. ROUSSY. — Je voudrais relever très brièvement deux points de la communication de M. Bollack.

Le premier est le suivant : Voici une malade chez laquelle existe incontestablement une tumeur de l'hypophyse vérifiée à la radiographie ; or, nous n'avons pas pu retrouver chez elle les différents petits tests donnés par les auteurs comme propres aux syndromes hypophysaires. Il y a lieu de noter en plus, chez cette malade, l'absence de polyurie et de glycosurie.

Le second point a trait au traitement. Cette malade a été soumise à la radiothérapie pénétrante au moyen de l'appareillage Gaiffe, en 2 séries d'irradiation à 6 semaines d'intervalle. La 1^{re} série a comporté 3 séances de 1 h. et demie chacune, par 3 portes d'entrée avec un filtrage de 5 mm. d'aluminium. La 2^e série a compris 4 séances de 3 heures chacune avec un filtrage de 0,5 mm. de Zn + 2 mm. d'aluminium.

XIV. — Atrophie Musculaire congénitale des mains, à type Aran-Duchenne, chez un homme présentant des malformations osseuses d'origine hérédo-syphilitique, par MM. H. FRANÇAIS et C. MAGNOL.

A côté des atrophies musculaires spinales d'origine syphilitique, signalées déjà par plusieurs auteurs et qui sont liées à un processus dégénératif des cornes antérieures de la moelle, il y a place pour d'autres atrophies musculaires qui tout en se rattachant vraisemblablement à la syphilis reconnaissent une pathogénie différente. Aussi avons-nous cru intéressant de présenter un malade chez lequel une amyotrophie de caractère spinal coexiste avec diverses malformations osseuses sur lesquelles il y a lieu d'attirer l'attention.

Victor Hat..., âgé de 56 ans, est entré dans notre service, à l'hospice de Nanterre, le 14 avril 1922, pour des phénomènes de bronchite aiguë.

Parmi ses antécédents héréditaires nous signalerons que son père s'est suicidé à la suite de troubles délirants, sa mère a succombé à un cancer de l'estomac, les frères et sœurs sont bien portants.

Son enfance n'a été traversée par aucune maladie grave. Il n'a présenté ni convulsions, ni paralysie d'aucune sorte. Il a eu lui-même quatre enfants, dont trois sont décédés au cours de leur première année à la suite d'accidents méningés. Le malade nous dit avoir eu un chancre syphilitique vers l'âge de 38 ans, postérieurement à la naissance de ses enfants, et avoir été à cette époque traité à l'hôpital Saint-Louis par des injections mercurielles.

A l'examen clinique l'attention est tout d'abord attirée par l'aspect des mains et par la forme du crâne. Les deux mains montrent de l'amyotrophie au niveau des éminences thénar et hypothénar, avec participation des interosseux (aspect de la main d'Aran-Duchenne). Les fibres musculaires qui subsistent réagissent faiblement aux courants électriques, mais d'une manière très nette. Les doigts sont courts et les ongles hipocratiques. Leur extension n'est pas tout à fait complète en raison de la présence d'un certain degré de rétraction des tendons fléchisseurs. Leurs mouvements de flexion s'accomplissent assez bien. L'opposition du pouce ne fait que s'ébaucher. Le malade nous affirme n'avoir jamais eu aucune paralysie au niveau des mains, qui ont pris cet aspect dès les premiers mois de sa vie.

Le crâne présente un aspect oxycéphalique caractérisé par le faible développement de son périmètre et l'exagération de sa hauteur (crâne en forme de tour). La radiographie montre un léger élargissement de la selle turcique, un gros épaississement de la paroi crânienne, et une disparition des os propres du nez. Sur le conseil de M. Sicard, qui a remarqué le peu de mobilité de la tête du malade, nous avons fait faire une radiographie de la colonne cervicale. Celle-ci nous a permis de constater l'existence d'un spina bifida très net de cette région, en même temps qu'un gros élargissement des vertèbres cervicales qui semblent être au complet. Les mouvements de rotation, de latéralité de la tête, de même que les mouvements dans le sens antéro-postérieur, sont très limités comme amplitude.

A l'examen des yeux on note un myosis très accusé. Les réactions pupillaires à la lumière sont nulles. Le fond de l'œil est normal. Des taches de vitiligo apparaissent en grand nombre au niveau des régions cervico-dorsale et lombaire. Ces taches existent depuis la première enfance.

Notons en outre l'absence des réflexes rotuliens et achilléens, des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens. Pendant la marche et la station debout, on observe une ébauche d'ataxie. Il n'y a pas de troubles appréciables de la sensibilité. Le sens stéréognostique est conservé.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le liquide céphalo-rachidien.

En rés
éminence
Aran-Du
d'une am
dès la n
avec un
radiogra
sont not
déforma
observe
ce syndr
bifida. L
du cou
sent ex
Si no
des rég
la conf
propres
marque
pas cor
et une
La m
lui l'ex
Wasse
toutefo
tabétic
infecti
étant
antéri
Nous
titre c
ment

XV

me

TIR

Da

nous

spéci

poki

très

A

(1)

Neu

En résumé, il s'agit d'un homme de 56 ans, présentant au niveau des éminences thénar et hypothénar, une amyotrophie symétrique type Aran-Duchenne. Cette amyotrophie des mains a tous les caractères d'une amyotrophie spinale. Elle offre cette particularité qu'elle est apparue dès la naissance, qu'elle n'a jamais progressé depuis lors. Elle coexiste avec une déformation de la colonne vertébrale cervicale, révélée par la radiographie (spina bifida, augmentation de volume des vertèbres qui sont notablement élargies et pourvues de côtes supplémentaires). Cette déformation de la colonne cervicale est à rapprocher de ce que l'on observe dans le syndrome décrit par MM. Klippel et Feil. Comme dans ce syndrome, il y a ici limitation des mouvements de la tête, et spina bifida. Notre cas en diffère cependant par ce fait qu'il n'y a pas absence du cou et que les vertèbres cervicales, bien que très déformées, paraissent exister au complet.

Si nous considérons, d'autre part, les taches de vitiligo très étendues des régions cervico-dorsale et lombaire, vitiligo datant de l'enfance ; la conformation particulière du squelette de la face (disparition des os propres du nez) et du crâne (oxycéphalie, épaississement osseux très marqué, élargissement de la selle turcique) et il est impossible de ne pas considérer ces diverses lésions comme ayant une même signification et une étiologie commune : la syphilis.

La malade présente, d'autre part, des signes de tabes. On constate chez lui l'existence du signe d'Argyll Robertson et la réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le liquide céphalo-rachidien. Remarquons toutefois qu'il dit avoir contracté la syphilis à 38 ans et que si les lésions tabétiques peuvent s'être développées sous l'influence de cette dernière infection, il ne peut pas en être de même de l'amyotrophie des mains qui, étant congénitale, relève sans doute d'une agénésie limitée des cornes antérieures de la moelle au niveau des 7^e segment cervical et 1^{er} dorsal. Nous la considérons comme relevant d'une syphilis héréditaire au même titre que les taches de vitiligo et les autres malformations osseuses également congénitales que nous avons signalées.

XV. — A propos des faits décrits sous le nom d'Apraxie idéomotrice (Présentation de malade), par MM. PIERRE MARIE, H. BOUTTIER et PERCIVAL BAILEY.

Dans la séance du mois d'avril dernier de la Société de Neurologie nous avons présenté un malade atteint de troubles d'un caractère assez spécial pour mériter, à notre avis, la dénomination nouvelle de « Planotopokinésie », et nous avons insisté sur ce fait que ce trouble nous semblait très différent de ceux qui ont été décrits sous le nom d'Apraxie (1).

Aussi, nous pensons qu'il est intéressant de vous présenter aujourd'hui

(1) PIERRE MARIE, H. BOUTTIER et PERCIVAL BAILEY. La Planotopokinésie. *Revue Neurologique*, n° 5, mai 1922, p. 505.

une autre malade, dont l'observation clinique apporte une contribution à l'étude de l'apraxie.

OBSERVATION. — M^{me} Dum... 54 ans.

Les renseignements que donne sa famille sur l'apparition et la succession des accidents sont les suivants :

Il y a 5 ans environ, la malade était en train de laver du linge, elle avait une brosse à la main, du linge dans l'autre main, lorsqu'elle laissa tout d'un coup ces objets tomber dans l'eau. Elle eut un petit malaise, mais ne perdit pas connaissance, et elle rentra seule à son domicile. La famille prétend que, pendant 2 à 3 jours, la malade ne pouvait rien tenir avec ses mains, mais qu'elle faisait des mouvements avec ses bras. Elle parlait et marchait bien.

Ces accidents ont complètement disparu en 2 à 3 jours ; il ne semble donc pas qu'on puisse les rapporter à une lésion cérébrale.

En 1919, on remarqua que les membres supérieur et inférieur droits étaient plus lourds et plus faibles que les membres du côté gauche.

Cette hémiparésie droite est survenue d'une façon progressive, sans perte de connaissance. Sa famille dit qu'elle n'avait pas de difficulté pour parler ni pour comprendre, mais depuis ce temps néanmoins la malade se trompait souvent en faisant la cuisine, on lui disait des choses et elle ne s'en souvenait pas : elle donnait à son entourage l'impression que son intelligence était par conséquent très affaiblie.

En novembre 1920, hémiplegie gauche survenue tout d'un coup : la malade n'aurait pas perdu connaissance et il aurait fallu deux personnes pour la mettre au lit, où elle est restée pendant 3 mois.

Les troubles intellectuels, au dire de la famille, ont été alors en augmentant d'une façon considérable. La malade comprenait mal ce qu'on lui disait ; de plus, elle s'exprimait avec difficulté. Il y avait enfin une incontinence d'urine.

Depuis cette époque, il y aurait eu une amélioration notable des troubles, bien que la malade donne encore à son entourage l'impression d'être très diminuée au point de vue intellectuel.

La famille a remarqué spontanément que la malade a fait avec sa main gauche, dès qu'elle a pu la mouvoir, des mouvements fréquents et automatiques de friction au niveau de la face externe de la cuisse correspondante.

Les examens pratiqués depuis le 13 avril 1922 jusqu'à ce jour ont donné, dans l'ensemble et sans modifications appréciables, les résultats suivants :

Force musculaire segmentaire à peine diminuée à droite : la malade exécute bien tous les gestes qu'on lui indique avec le membre supérieur et le membre inférieur droits. Elle serre même assez fortement la main droite. Toutefois il existe une certaine diminution de la force de flexion de la jambe sur la cuisse. À gauche, la force musculaire segmentaire est plus difficile à rechercher, en raison du trouble dans l'exécution des actes que nous décrirons plus loin.

Au niveau du membre inférieur gauche, les mouvements du pied (flexion dorsale) sont impossibles. La malade peut fléchir la jambe sur la cuisse, mais elle ne dépasse pas l'angle droit et sa force de résistance est extrêmement faible : elle peut, la jambe étant en extension, venir frapper avec le pied la main de l'observateur placée à vingt centimètres au-dessus du plan du lit. Au niveau du membre supérieur gauche, la récupération motrice est beaucoup plus avancée. La malade peut faire la flexion des doigts dans la main : elle peut prendre et serrer un objet, serrer la main quand on la lui tend, faire des mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras et oppose même une résistance très notable à l'extension de l'avant-bras sur le bras.

L'extension spontanée de l'avant-bras sur le bras est possible, mais n'atteint pas cependant tout à fait la ligne droite ; les mouvements de l'épaule sont possibles, mais d'une amplitude limitée. Dans l'ensemble, bien qu'il existe une diminution notable de la force musculaire au niveau du membre supérieur gauche, la malade est capable, par exemple, d'enlever avec sa main gauche un blaireau que l'on a placé sur sa tête.

Elle peut aussi enlever un chapeau, prendre un verre et tenir dans sa main un objet usuel, même fin, quel qu'il soit.

Elle marche à petits pas, en traînant la jambe gauche : le peaucier se contracte moins bien à gauche qu'à droite.

Les réflexes rotuliens existent des deux côtés, plus vifs à droite qu'à gauche. Il en est de même pour les réflexes achilléens et pour les réflexes radiaux et cubito-pronateurs. Le réflexe cutané-plantaire de Babinski ne donne pas de réponse nette ni à droite ni à gauche ; toutefois on obtient plus souvent une ébauche de flexion que de l'extension des deux côtés : c'est tout ce qu'on peut dire à ce sujet, car les éponges sont variables lors des nombreux examens que nous avons faits.

Le réflexe du voile du palais est aboli : pas de troubles de la déglutition ; enfin on a noté à certains examens un clonus du pied très net des deux côtés ; lors de notre dernier examen, il y avait clonus du pied seulement à gauche, et non à droite.

Au point de vue de la sensibilité : aucun trouble à droite ; la malade reconnaît même la forme des lentilles et discrimine les cercles de Weber à partir de 1 cent. 1/2. Au contraire, à gauche, gros troubles de la sensibilité portant sur les sensibilités profondes ou synthétiques : il existe une hypoesthésie notable au tact, à la piqure et à la température à gauche ; le sens des positions est très altéré, non seulement pour les articulations des doigts, mais même pour l'articulation du coude : enfin la malade ne reconnaît aucun objet usuel avec la main gauche, bien qu'elle puisse parfaitement les tenir et que ce trouble ne soit manifestement pas en rapport avec un déficit de la force musculaire segmentaire. Enfin il existe à gauche de gros troubles de la topoesthésie, et l'écartement des cercles de Weber est beaucoup moins bien précisé qu'à droite où la forme des lentilles est bien reconnue et où l'écartement des cercles de Weber est constamment perçu, comme nous l'avons vu, à partir d'un écartement d'un centimètre et demi.

L'examen de la malade, au point de vue de l'aphasie, donne les résultats suivants :

Exécution des ordres simples : Ouvrez les yeux, fermez les yeux, ouvrez la bouche, tirez la langue : rapide et bonne.

Donnez un coup de poing, une poignée de main, mettez la main sur la tête, dégrafez le nœud de votre chemise, mettez le pouce droit sur l'oreille gauche, bien exécutés de la main droite. La malade a parfois une hésitation pour l'oreille gauche, mais elle parvient toujours à exécuter l'ordre.

L'épreuve des 3 papiers est faite correctement, le plus souvent. Il arrive que, dans certains cas, la malade fait une erreur. C'est rare, et surtout elle rectifie très vite, comme si elle avait la conscience d'un manque d'attention dans l'exécution de l'acte.

Dénomination des objets : La malade a bien reconnu un rond de serviette, un entonnoir, un bougeoir, une scie, une loupie, une glace, une bouteille.

La parole est un peu monotone, l'articulation des mots pas très distincte, les phrases sont courtes, mais néanmoins on comprend très bien la malade, lorsqu'elle raconte le début de sa maladie par exemple.

Elle dit exactement les jours de la semaine. Pour les mois, elle hésite un peu, mais finit par les énumérer d'une façon correcte. Elle dit les lettres de l'alphabet de la façon suivante : A, S, C, D, F, G, H, I, G, K, O, P, Q, R, S, T, Z.

Parole répétée : Fermer, boutonner, fourchette, bouteille. Exact.

Anticonstitutionnellement. Perd ti-tu. Articulation, conservation. Exact.

« Oui, je viens dans son temple adorer l'Eternel. »

Elle ne peut jamais répéter ce vers d'une façon complète. Elle dit : je viens dans son temple adorer... puis plus rien. On lui demande : Est-ce le diable ? Elle répond : « Non », et se met à rire. Une autre fois, elle répète : « adorer l'Eternel », mais rien de plus.

On change le test : « Ma mère Jézabel devant moi s'est montrée ». Elle dit : « Ma mère, qu'est-ce que c'est ? » Une deuxième fois : « s'est montrée devant moi ».

Lecture et ordres écrits.

Chaise. Une première fois, elle a dit « gaisse », puis chaise.

Lors d'un examen ultérieur, elle a dit « naise » et enfin « chaise ».

Maison. Très bien.

On lui donne le carton à l'envers. Elle dit : « c'est sens dessus dessous », le retourne et lit très bien.

Langue. Dit d'abord linge, puis épèle et dit : langue.

P	}		}	T	
O				I	
R		lit bien.		R	lit bien.
T				O	
E				I	
				R	

Le lendemain on lui montre :

P	}	
O		
R		épèle bien.
T		
E		

Elle dit tiroir parce qu'on lui a montré hier le mot tiroir écrit de la même façon.

Lecture du journal.

L'état et la valeur du bassin : a fini par lire, à condition qu'on insiste.

Dernière heure : a lu rapidement. Chaine : épèle et ne peut pas dire ce que c'est.

Ordres écrits. Mettez la main sur la tête. Bien lu et bien exécuté, avec la main droite. Donnez-moi la main. Bien lu et bien exécuté.

Tirez la langue. Bien.

Ouvrez la bouche. Dit : « la bouche », mais ne reconnaît pas « ouvrez », même après avoir épilé ce mot-là.

Reconnaissance des objets dessinés :

Bouteille. Dit le litre.

Bougie, bougeoir. Bien.

Eglise. D'abord maison, puis église.

Lapin, blaireau. Bien.

Calcul mental :

$$\begin{array}{lll}
 2 + 6 = 8 & 5 \times 4 = 16 & 6 \times 4 = ? \\
 7 + 8 = 15 & 6 \times 5 = 30 & 4 \times 6 = 42 \\
 & 5 \times 7 = 35 & 3 \times 6 = 36
 \end{array}$$

Lecture des nombres : 67. Bien.

325. Dit d'abord 225, puis 250, enfin 325.

4.825. Dit 825, puis quatre cents, 825.

$ \begin{array}{r} 342 \\ 658 \\ \hline \end{array} $	$ \begin{array}{r} 264 \\ 523 \\ \hline \end{array} $
---	---

Fig. 1. — Spécimen d'opérations arithmétiques simples (addition).

Opérations arithmétiques (Fig. 1).

Les opérations, même simples, sont faites avec des fautes. Les chiffres sont difficilement reconnaissables, mais ils sont placés correctement par rapport à la barre.

Ecriture. Copie, sous dictée, et spontanée. Très médiocre. Non reconnaissable (voir spécimens ci-joints). (Fig. 2, 3, 4).

Copie des figures géométriques élémentaires, rectangle, triangle, circonférence. Très médiocre, mais la malade se rend compte que la copie est mauvaise et elle dit elle-même : « c'est pas bien, c'est pas ça... », puis quand elle est un peu plus satisfaite : « c'est meilleur », (Fig. 5).

Quand on lui demande son âge, elle répond : 54 ans (exact).

Quand êtes-vous née ? Juin 1867. Exact.

Quand vous êtes-vous mariée ? 1900.

Combien d'enfants ? 4 garçons et 1 fille.

Dans quel mois sommes-nous ? Mai... avril.

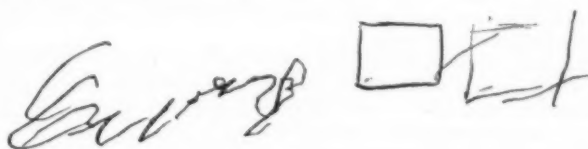


Fig. 2. — Caroline.



(Caroline)

Fig. 3. — Ecriture spontanée :
Prénom de la malade.



DUMAS

(Dumas)

Fig. 4. — Ecriture copiée : Copiez votre nom.



Fig. 5. — Reproduction de figures
géométriques avec la main droite.

L'année ? Je ne me rappelle plus.

Où êtes-vous ? Dans une salle à la Salpêtrière.

Date de la guerre franco-allemande ? Dit bien 1870.

Date de la grande guerre ? Répond : 1900.

L'examen oculaire, très important, de cette malade, en raison surtout des phénomènes ataxiques qu'elle présente, a été pratiqué dans le service du Dr Monthus, à l'hôpital de la Pitié, et n'a rien révélé d'anormal.

Tel est l'état de notre malade au point de vue du déficit intellectuel global et surtout au point de vue des troubles aphasiques.

Nous avons vu qu'avec la main droite, elle exécute vite et bien tous les ordres ; au contraire, avec le membre supérieur, elle n'exécute pas ou mal les ordres donnés. C'est là le fait caractéristique de son observation.

Nous allons donc passer en revue quelques-uns des tests recherchés par les auteurs qui ont étudié la question des troubles apraxiques, et en particulier par Ciarla.

Mouvements élémentaires. — Nous avons vu plus haut que la malade ouvre les yeux, les ferme au commandement, tire la langue, ouvre la bouche.

Donnez un coup de poing. Très bien à droite. A gauche, fait des gestes vagues dans l'espace et ne ferme jamais le poing. Souvent même, elle frotte avec sa main la face externe de sa cuisse gauche, d'un geste automatique, et quand on lui demande de donner un coup de poing, elle dit toujours : « Je ne peux pas le faire. »

Fermez la main. Très bien à droite. A gauche, impossible ; gestes vagues.

On lui présente un objet : la malade le prend, en fermant très bien la main.

Lors de nombreux examens ultérieurs, la malade s'est un peu éduquée, et il arrive quelquefois qu'après une hésitation, elle ébauche le geste de fermer la main.

Donnez une poignée de main. Très bien à droite. A gauche, la malade frotte sa main, elle hésite longtemps, puis elle avance sa main, la retire, et enfin fait le geste. On lui tend la main, elle la prend sans hésitation.

Mettez la main sur votre tête. Très bien à droite. A gauche, la malade regarde sa main ; elle prend la couture de sa robe soigneusement pliée entre le pouce et l'index, mais ne parvient pas à exécuter l'ordre. Quand on lui demande pourquoi elle ne le fait pas, elle répond : « Je ne peux pas ». On décompose l'acte. On lui demande : Où est votre tête ? Remuez-la. Elle la remue très bien. Mettez donc votre main gauche sur votre tête. « Il n'y a pas moyen. »

On met un blaireau sur sa tête. On lui demande de l'enlever. Elle l'enlève aussitôt avec sa main gauche, très correctement.

Mettez votre pouce droit sur votre oreille gauche. Elle hésite un peu, elle met le pouce sur l'oreille droite, puis réfléchit et le met sur l'oreille gauche, spontanément.

Mettez votre pouce gauche sur votre oreille droite. Elle hésite, pleure, rit, s'agite, frotte sa main gauche sur son genou, et le plus souvent, n'ébauche même pas l'acte. On lui demande où est son oreille droite ; elle indique très bien avec sa main droite où se trouve son oreille droite, mais elle n'arrive pas à mettre son pouce gauche sur son oreille droite.

Reproduction de gestes connus.

Faites les cornes avec les mains. Bien à droite. A gauche impossible.

Dites adieu avec la main. A droite, bien. A gauche, ébauche le mouvement, mais ne fait pas le geste.

Faites le salut militaire. A droite, bien. A gauche, porte la face palmaire de la main sur la face antérieure de son front. N'ébauche même pas le geste, et dit : « Je ne peux pas ».

Faites un geste de menace avec la main. Bien à droite. Nul à gauche.

Mouvements transmis de mémoire (sans la présence de l'objet qui pourrait aider à l'exécution de l'acte).

Faites le geste de tirer le cordon de sonnette. A droite, bien. A gauche, mouvement amorphe et met la main sur la table.

Comment joue-t-on du piano ? A droite, bien. A gauche, pose sa main sur la table et ne fait aucun mouvement avec les doigts.

Commen
est sur la
Moudr
Mouvem
ment est e
blaireau su
Versez
Elle prend
cette main
Prenez
sur la tabl
Faites u
met une c
Faites u
le noud,
Bouton
bouton de
Quand
gauche à
2 mains,
Quand
gauche, p
boutonni
à celui qu
Une fo
par cons
arrive m
Mais s
tonnière
elle s'y c
des geste
nouveau
Coupe
A gau
à les pren
A parti
nous ave
anneaux
sans mèn
Dans
anneaux
elle les p
Au co
anneaux
Nous
le geste
l'observ
Mou
bien, A
Se gr
la table
Mou
imités p
symptô
Choix
Montre

Comment attrape-t-on une mouche ? A droite, bien. A gauche, prend un papier qui est sur la table, sans faire le geste d'attraper une mouche.

Moudre du café. Impossible à gauche.

Mouvements exécutés avec l'aide d'un objet. — Nous avons vu plus haut que le mouvement est en général mieux exécuté avec l'aide d'un objet. La malade peut enlever un blaireau sur sa tête, elle peut enlever son chapeau.

Versez de l'eau dans un verre avec cette carafe et buvez l'eau contenue dans le verre. Elle prend la carafe près du goulot, l'approche du verre et dit : « Je ne peux pas avec cette main-là. » Elle ne parvient pas à exécuter l'ordre.

Prenez ce verre avec la main gauche et buvez. Très bien exécuté, et remet le verre sur la table.

Faites un nœud avec ce lacet. Elle cherche à passer le bout du lacet dans une anse, met une extrémité entre ses dents. Travaille longtemps, mais ne réussit pas.

Faites un paquet avec une ficelle. Elle hésite longtemps ; enfin elle parvient à faire le nœud, mais ne le serre pas et tient toujours le même bout.

Boutonnez un bouton. On demande à la malade de boutonner avec la main droite un bouton de la blouse du médecin placé en face d'elle. Elle le fait vite et bien.

Quand on lui demande de faire le même acte avec la main gauche, elle porte la main gauche à l'aide de la main droite jusqu'à la boutonnière et boutonne le bouton, avec ses 2 mains, comme d'habitude.

Quand on l'empêche de se servir de la main droite, elle frotte son genou avec sa main gauche, porte sa main, de temps en temps, au menton, mais n'arrive pas à atteindre la boutonnière de l'observateur, bien que celle-ci se trouve située à un niveau inférieur à celui qu'occupe le menton de la malade.

Une fois qu'on l'a aidée à mettre sa main gauche près de la boutonnière et qu'on a par conséquent amorcé l'exécution de l'acte, elle fait des mouvements assez exacts et arrive même parfois à boutonner, avec sa main gauche seule.

Mais si alors on lui demande de faire un autre geste (de fermer par exemple la boutonnière située au-dessous), elle ne parvient pas à lâcher la boutonnière qu'elle tient, elle s'y cramponne, et quand elle la lâche, après beaucoup d'efforts, c'est pour faire des gestes automatiques et ressaisir bien vite la boutonnière, pour s'y cramponner à nouveau. Elle présente donc le phénomène classiquement décrit de la persévération.

Coupez le papier avec des ciseaux. A droite, très bien.

A gauche, on met les ciseaux devant elle. Elle hésite, elle a les plus grandes peines à les prendre, elle dit : « Je ne peux pas ».

A partir de ce moment, deux cas se sont présentés, lors de nombreux examens que nous avons faits : dans le premier cas, elle ne parvient pas à enfiler ses doigts dans les anneaux des ciseaux : elle promène alors les ciseaux de long en large sur la feuille, sans même ébaucher le geste de couper le papier.

Dans le deuxième cas, après une longue hésitation, elle enfle ses doigts dans les anneaux, mais elle est incapable de faire manœuvrer les branches des ciseaux, ou bien elle les présente, sans les ouvrir, parallèlement à la feuille de papier.

Au contraire, quand on lui met les doigts (pouce et médius par exemple), dans les anneaux, elle paraît très contente et coupe assez correctement le papier.

Nous avons vu aussi que la malade est incapable de tendre la main gauche pour faire le geste de serrer la main ; au contraire, elle serre la main très correctement, lorsque l'observateur amorce le mouvement, en lui tendant la sienne.

Mouvements exécutés d'une façon habituelle. — Se peigner les cheveux. A droite, bien. A gauche, la malade n'ébauche même pas le mouvement.

Se gratter la tête. Avec la main droite, très bien. A gauche, la malade met la main sur la table.

Mouvements imités. — Mouvements de la main, opposition des doigts, etc. Très mal imités par la malade. (Mais il faut sans doute tenir compte dans l'explication de ce symptôme des troubles sensitifs que présente la malade.)

Choix des objets comparativement avec la main droite et avec la main gauche. — Montrez-moi avec la main droite : la clef (bien) ; la montre (bien) ; la cuiller (bien).

Montrez-moi avec la main gauche : le tire-bouchon (bien) ; le couteau (la montre, après plusieurs mouvements amorphes) ; la clef (montre d'abord le tire-bouchon, puis se corrige d'elle-même).

Donnez-moi avec la main droite : la cuiller (bien) ; la montre (bien) ; le couteau (bien).

Donnez-moi avec la main gauche : la clef (elle prend d'abord le couteau, puis la clef, fait des mouvements amorphes et n'arrive pas à la donner, tant qu'on ne tend pas la main vers la malade) ; le tire-bouchon (prend encore la clef et n'arrive pas à s'en débarrasser) ; la cuiller (parvient à la prendre, mais ne peut pas l'enlever de la table).

Avec la main droite, mettez la clef à côté de la montre, le couteau à côté de la cuiller, le tire-bouchon à côté de la clef (bien).

Avec la main gauche, la malade ne peut exécuter aucun de ces ordres. Elle se contente de faire des mouvements bizarres et amorphes.

Tel est le fait clinique que nous avons cru intéressant d'exposer ici.

Notre malade exécute bien, à droite, tous les ordres, mais avec la main gauche, au contraire, elle les exécute mal, d'une façon inexacte, insuffisante, fait des gestes amorphes et manifeste son regret de ne pas pouvoir aboutir à un meilleur résultat.

Pourquoi cette malade n'est-elle pas capable d'exécuter avec la main gauche des ordres, même élémentaires, et des mouvements simples, tandis qu'elle exécute parfaitement, de la main droite, ces ordres et ces mouvements ?

La première idée qui vient à l'esprit est d'attribuer ce phénomène à un *déficit moteur* du membre supérieur gauche, d'autant plus que cette malade a eu une hémiplegie gauche, après avoir présenté, semble-t-il, un an environ auparavant, les symptômes d'une hémiplegie droite. On peut d'ailleurs se rendre compte, par la lecture de l'observation, que la récupération motrice n'est pas absolument complète au niveau du membre supérieur gauche.

Toutefois, nous ne pensons pas que le déficit moteur puisse expliquer — complètement du moins — le phénomène que nous venons de mettre en évidence chez cette malade.

D'abord, nous n'avons jamais observé de malade — hémiparétique — qui se comporte de cette façon-là, et qui réponde aux ordres par l'exécution de mouvements amorphes, et d'aspect souvent automatique.

D'autre part, l'examen de la force musculaire segmentaire, si elle met en évidence une certaine diminution, montre que la malade exécute très bien tous les mouvements de flexion des doigts, est parfaitement capable de tenir fortement un objet dans la main, de résister quand on veut le lui arracher des doigts. Enfin, la flexion de l'avant-bras sur le bras est bonne, la malade résiste bien à l'extension passive. L'extension de l'avant-bras n'atteint pas tout à fait la ligne droite, mais elle est possible spontanément, de même que certains mouvements de l'épaule. Il faut d'ailleurs tenir compte du fait que ces recherches sont très difficiles, puisque la malade exécute mal tous les ordres, à gauche ; néanmoins on peut présumer, par le seul examen de la force musculaire segmentaire, que le déficit moteur est tout à fait insuffisant à expliquer le trouble très spécial que présente cette malade.

Cette
Commen
ne puiss
qu'elle
fermer l
même m
avec sa
elle ne p
par exe
Ce so
Il est d
doigts d
peut a
s'agisse
papier,
ciseaux
deman
au-des
elle se
située
vue st
notre r
comme
fait.
Enf
des m
hémip
qui ré
même
Qu'
ampli
que le
fisant
Un
l' « ép
malad
qu'on
d'exé
quan
la cle
mote
chac
No
mote
sembl
mote

Cette impression est confirmée par l'examen plus complet de la malade. Comment expliquer, si on met seulement en cause le déficit moteur, qu'elle ne puisse pas, spontanément, mettre sa main gauche sur la tête, tandis qu'elle enlève très bien son chapeau ? Pourquoi ne peut-elle pas fermer la main, lorsque celle-ci est vide, et saisit-elle très bien, avec la même main, l'objet qu'on lui tend ? Elle est capable de prendre un verre avec sa main gauche, de boire, de poser ensuite le verre sur la table, et elle ne peut même pas ébaucher le geste de donner un coup de poing par exemple ou de tirer un cordon de sonnette.

Ce sont là, dira-t-on, des mouvements d'une assez grande amplitude. Il est donc intéressant de savoir comment la malade exécute, avec les doigts de la main malade, des mouvements fins. Or nous avons vu qu'elle peut arriver à mettre un bouton dans une boutonnière, bien qu'il s'agisse de la main gauche, et qu'elle coupe assez correctement du papier, à condition qu'on ait introduit ses doigts dans les anneaux des ciseaux. Ce n'est pas un déficit moteur qui peut expliquer que lorsqu'on demande à la malade de fermer une boutonnière, elle élève la main bien au-dessus, jusqu'au menton de l'observateur, et qu'elle soit incapable, à elle seule, de porter la main jusqu'à la boutonnière qui est pourtant située au-dessous. De même, il est beaucoup plus difficile, au point de vue strictement moteur, de couper du papier avec des ciseaux, ce que notre malade a fait, que d'indiquer avec les doigts, sans les ciseaux, comment on coupe du papier. Or, c'est justement cela qu'elle n'a jamais fait.

Enfin, ce n'est pas un déficit moteur qui explique le caractère amorphe des mouvements ; nous n'avons pas l'habitude de voir un malade hémiparétique léger, capable d'exécuter la plupart des mouvements, et qui réponde aux ordres par un geste automatique, presque toujours le même, celui de frictionner par exemple la face externe de la cuisse.

Qu'il s'agisse par conséquent de mouvement de grande ou de petite amplitude, ou du caractère des gestes automatiques, on peut conclure que le *déficit moteur léger*, que présente cette malade, *est tout à fait insuffisant à expliquer les troubles observés chez elle.*

Un dernier argument peut encore être donné. Il nous est fourni par l'« épreuve du choix entre plusieurs objets disposés sur une table ». Cette malade est capable avec sa main droite de disposer des objets de la façon qu'on lui indique. Avec sa main gauche, elle ne le peut pas et se contente d'exécuter des mouvements bizarres, sans même saisir un seul objet, quand on lui demande de placer par exemple le tire-bouchon à côté de la clef ou le couteau à côté de la cuiller. Or, il ne s'agit pas là d'un trouble moteur, puisque la malade peut très bien prendre et même tenir fortement chacun de ces objets dans sa main gauche.

Nous avons cru utile d'insister longuement sur cette question du déficit moteur, bien que celui-ci soit peu marqué chez notre malade, mais il nous semble que les auteurs n'ont peut-être pas toujours attaché aux troubles moteurs une importance suffisante dans la description du phénomène

que nous venons d'observer ici, et cette question nous paraît avoir pour tant une très grande importance doctrinale et pratique.

Nous serons beaucoup plus brefs sur la question des *troubles sensitifs*. Il est évident qu'une malade qui présente une atteinte aussi profonde de la sensibilité et en particulier de la sensibilité synthétique peut être troublée dans l'exécution de certains actes. Il est non moins certain, d'après de nombreuses expériences comparatives que nous avons faites, que le déficit du sens des positions et l'abolition du sens stéréognostique ne peuvent expliquer l'incapacité où est cette malade d'exécuter, du côté gauche, les ordres même simples.

Il ne s'agit pas non plus d'un trouble de l'*intelligence*, puisque la malade comprend très vite et fait très bien, avec le membre supérieur droit, tous les gestes qu'on lui demande.

La même réponse s'applique à la question de l'*aphasie*.

Sans doute, il existe bien ici des troubles aphasiques et alexiques dont nous avons donné plus haut le détail ; mais ce déficit aphasique et alexique ne peut expliquer le caractère *unilatéral* des troubles que présente cette malade dans l'exécution des actes.

Or, c'est le *caractère unilatéral des troubles* qui fait, pour une grande part, l'intérêt de cette Observation.

Il est évident que celle-ci se rapproche, par ses principaux caractères, des faits publiés sous le nom d'*apraxie unilatérale*.

Ces cas ne sont pas tous également démonstratifs ; souvent les malades sont très diminués au point de vue mental, ou présentent de gros troubles aphasiques. Souvent, il s'agit de manifestations apraxiques observées chez des sujets atteints d'hémiplégie du côté opposé, et on ne peut donc pas comparer la façon dont le mouvement est exécuté, d'un côté à l'autre du corps. Quant aux apraxies observées du côté hémiplégique, nous convenons bien que notre observation rentre dans ce cas, mais l'atteinte vraiment très faible de la motilité permet d'analyser dans tous les détails les troubles de l'exécution des actes.

Il nous paraît donc légitime de ne retenir que les cas où on a pu comparer l'exécution des ordres d'un côté à l'autre.

Nous rappellerons, parmi les travaux parus sur la question, à la suite de la publication initiale de Liepmann (1), celles de Liepmann et Maas (2), de Rose (3), de Goldstein (4), de Maas (5), de Gans (6), de Claude (7), Claude et M^{lle} Loyez (8), la thèse de Lévy-Valensi (9), les travaux de

(1) LIEPMANN. *Monatsschrift für Psych. und Neurol.*, 8-15-1900.

(2) LIEPMANN et MAAS. *Monatssch. für Psych. und Neurol.*, 1907, t. X, p. 214.

(3) ROSE. *Semaine méd.*, n° 17. 22 avril 1908.

(4) GOLDSTEIN. *Zeitsch. für Psych. und Neurol.*, 1908, t. XI, p. 169, et *Neurol. Centralblatt*, 1^{er} sept. 1909, p. 898.

(5) MAAS. *Neurol. Centralblatt*, 1907, t. XXVI, p. 789, et 1910, t. XXIX, p. 962.

(6) A. GANS. *Folia Neurologica*, vol. IV n° 10, 1912.

(7) CLAUDE. *S. N.*, 24 février 1910, et *R. N.*, 1910, p. 329.

(8) CLAUDE et M^{lle} LOYEZ. *Encéphale*, 1913, 2^e semestre, p. 289.

(9) LÉVY-VALENSI. *Le corps calleux. Th. Paris*, 1910.

Foerster (1), von Rad (2), Laignel-Lavastine et Lévy-Valensi (3).

Il convient aussi de citer les observations de van Vleuten (4), de Hartmann (5), de Byschowski (6), de Rose (7), le cas assez récent de Ciarla (8), celui de Bremer (9), les recherches de Ch. Foix (10) où cet auteur expose, dans un important travail, à propos de 5 cas personnels, ses idées sur l'anatomie et la physiologie pathologique de l'apraxie idéo-motrice.

Certaines de ces observations sont suivies de la vérification anatomique. En l'absence de cette vérification, nous nous abstenons de faire des hypothèses sur le siège de la lésion, sur son étendue et son caractère peut-être multiple. Il suffit de se reporter aux travaux précités pour connaître l'état actuel de la question et le rôle dévolu, par les auteurs, soit aux lésions du corps calleux, soit au débordement pariétal, dans la pathogénie de l'apraxie (11).

Il nous semble meilleur, dans cette question encore bien complexe, de nous en tenir aux faits d'ordre purement clinique : il est évident que notre observation se rapproche des faits désignés classiquement sous le nom d'*apraxie idéo-motrice*.

Ce terme est consacré par l'usage. Est-ce à dire qu'il soit parfaitement adapté au trouble qu'il prétend désigner ?

Nous n'oserions l'affirmer, si l'on s'en réfère à son étymologie même, tout au moins en ce qui concerne notre observation. Notre malade n'est pas *incapable*, au sens étymologique du terme, de faire un geste, puisqu'elle peut enlever son chapeau, serrer la main, et même boire, en se servant d'un verre, avec sa main gauche. A-t-elle perdu la notion du geste à accomplir, ce que suppose le mot *idéo* adjoint au mot *moteur*, dans le terme d'*apraxie idéo-motrice* ? Cela n'est pas très certain. Notre malade dit très bien qu'elle *sait* ce qu'elle doit faire, qu'elle se *représente* le geste à accomplir, puisqu'elle est satisfaite quand on le fait correctement devant elle, à sa place, et qu'elle manifeste son mécontentement, quand on l'exécute mal ou incomplètement devant elle. Mais elle est *inhibée* quand il s'agit de faire elle-même ce geste, avec la main gauche.

Vient-on, par contre, à mettre la malade « sur la voie » en amorçant le mouvement ou en lui demandant de faire un geste qui réponde à un but

(1) FOERSTER, *Monatsch. für Psych. und Neurol.*, 1913, p. 33.

(2) VON RAD, *Zeitschrift für Neurol. und Psych.*, 1913, t. XX, p. 36.

(3) LAIGNEL-LAVASTINE et LÉVY-VALENSI, *Encéph.*, 10 mai 1914.

(4) VAN VLEUTEN, *Allgemein Zeitsch. für Psych.*, 1907, p. 203.

(5) HARTMANN, *Monatsch. für Psych. und Neurol.*, 1907, t. XXI, p. 97.

(6) BYSCHOWSKI, *Monatsch. für Psych. und Neurol.*, 1909.

(7) ROSE, *Encéphale*, 1911, t. XXV, p. 536.

(8) CIARLA, *Il Policlinico*, 1^{er} janvier 1915, vol. XXII, fasc. I, p. 1.

(9) BREMER, *Archiv. Neurology and Psychiatry*, 5, 663, 1921.

(10) CH. FOIX, *S. N.*, 3 février 1916, et *R. N.*, 1916, p. 283.

(11) VOIR AUSSI PICK, *Über motorisch. Apraxie*, 1905. — S. A. K. WILSON, *A contribution to the study of Apraxia*, Brain, 1908, p. 134. — PIERRE MARIE et FOIX, Phénomènes dits apraxiques avec lésions du lobe pariéto-temporal gauche. *C. R. Soc. de Neurologie*, 29 janv. 1914, in *R. N.*, 1914, page 27. — MAGACHAËS LENIOS, Aphasie de Wernicke et apraxie idéatoire avec lésion du lobe temporal gauche. *C. R. Soc. de Neurologie*, 11 juin 1914, in *R. N.*, 1914, page 878. — VON MONAKOW, *Les localisations cérébrales*, 1 vol., Wiesbaden, 1914.

précis, il arrive qu'elle l'exécute, parce qu'elle a retrouvé l'automatisme propre à ce geste habituel.

La différence qu'il y a entre l'impossibilité où est la malade d'exécuter un geste purement arbitraire et la facilité relative avec laquelle elle peut accomplir ce même geste lorsqu'il tend à l'exécution d'un acte habituel et pratique, nous paraît mériter d'être soulignée. Cela nous semble ne pas être un phénomène aussi banal qu'on pourrait le penser ; cette opposition montre qu'il s'agit d'un processus psycho-physiologique encore beaucoup plus complexe que le terme d'apraxie idéo-motrice, trop pathogénique à notre avis, le laisserait supposer.

Les réserves que nous croyons utile de faire relativement à la dénomination d'apraxie idéo-motrice appliqué à notre observation, ne nous empêchent d'ailleurs pas de reconnaître qu'au point de vue clinique, c'est à ce groupe de faits qu'elle s'apparente sans conteste.

Notre malade est en particulier très différente de celui que nous avons présenté en Avril dernier à la Société de Neurologie, et au sujet duquel nous avons longuement discuté la question de l'apraxie idéo-motrice. Qu'il nous suffise de rappeler que notre malade n'avait ni troubles moteurs, ni troubles sensitifs, qu'il a exécuté le plus grand nombre des tests classiques de l'apraxie (allumer une cigarette, faire un œuf sur le plat, etc.). Par contre, il était incapable d'enfiler sa chemise et se perdait au milieu des pans, sans pouvoir aboutir ; il ne pouvait pas mettre ses chaussettes, faire un nœud, reproduire exactement les mouvements des doigts. Il avait perdu la faculté de s'orienter sur un plan de Paris, quand on avait pris soin de cacher les lettres indiquant les noms des rues et des monuments. Enfin, dans les opérations mathématiques, il plaçait mal ses chiffres par rapport à la barre, parce qu'il avait perdu la notion de la position respective des objets.

Nous avons été frappés, dès les premiers examens de ce malade, par le caractère vraiment très particulier des troubles qu'il présentait et qui soulevaient la question de leurs rapports avec l'apraxie. L'analyse de ces troubles et l'étude d'un autre malade, très comparable au premier, nous avaient conduit à distraire ces observations des faits décrits sous le nom d'apraxie : il s'agissait en effet de troubles en rapport, d'une façon prédominante, avec un déficit de la représentation spatiale de l'acte à accomplir ; ce qui était perdu chez ces malades, c'était, suivant l'expression de l'un d'eux, « la notion de position respective des objets », indépendamment de toute atteinte de l'appareil visuel. Il nous avait donc semblé légitime de décrire ces faits sous le nom de *Planotopokinésie*, afin d'attirer sur eux, d'une façon spéciale, l'attention des cliniciens.

La malade que nous venons de présenter aujourd'hui ne se plaint nullement des mêmes troubles. Bien qu'elle ait un gros déficit de la sensibilité, alors que nos deux malades précédents n'en avaient pas ou peu, elle ne s'est jamais plainte d'avoir un trouble dans la reconnaissance de position des objets. Et c'est, semble-t-il, en raison d'un mécanisme très différent qu'elle ne peut pas exécuter correctement avec la main gauche

les ordres
avons
motrice
van Wo
que » (I
faits et
bles de
avec ta
différen
les préc
observa
bien, d
physio
justifié

XVI. —
Tha

Depu
l'atten
Ainsi à
thèse
où le s
à ces ca
Il se
thèse,
des lés

Par
import
vemen

Nou
plus
que r
associ
M. L.
Nous
la rec
thala
Ce
reche

(1)
Neder
2e
notion
3e
la ge
p. 73

les ordres qu'on lui donne. Cette distinction entre le syndrome que nous avons proposé de dénommer *Planotopokinésie* et l'*Apraxie idéomotrice* mérite d'être rapprochée des idées exprimées par le docteur van Woerkom dans ses importants travaux sur le « sens géométrique » (1). Nous nous proposons de revenir plus longuement sur ces faits et de discuter en particulier, dans un travail ultérieur, les troubles de la notion du temps et du nombre dont l'étude a été faite avec tant de soin par M. van Woerkom. Le cas actuel est donc très différent de la *Planotopokinésie* ; il se rapproche beaucoup plus que les précédents des faits décrits sous le nom d'*Apraxie idéomotrice*. Cette observation, très exceptionnelle d'après notre expérience, montre combien, du seul fait de l'observation et en dehors de toute interprétation physio-pathologique, la distinction entre les deux syndromes reste justifiée.

XVI. — L'Hyperesthésie Douleuruse au froid dans les Syndromes Thalamiques dissociés, par MM. PIERRE MARIE et H. BOUTTIER.

Depuis la description du syndrome thalamique de Dejerine et Roussy, l'attention a été appelée sur l'existence de *syndromes thalamiques dissociés*. Ainsi à côté du syndrome thalamique complet, fort bien décrit dans la thèse de Roussy, convient-il de mettre en évidence les cas fréquents où le syndrome thalamique se révèle par un ou deux symptômes : c'est à ces cas que l'on peut attribuer le nom de syndromes thalamiques dissociés.

Il semble bien que l'existence de troubles sensitifs subjectifs (paresthésie, hémialgie) doivent rester l'apanage, dans la plupart des cas, des lésions du thalamus.

Par contre, il convient d'après Roussy et Cornil de faire jouer un rôle important aux lésions du corps strié dans la production des mouvements involontaires qui font partie du syndrome thalamique complet.

Nous sommes frappés, depuis que nous les recherchons d'une façon plus spéciale, par la fréquence de ces syndromes thalamiques frustes que révèle, entre autres symptômes, une *hémialgie* d'intensité variable associée ou non à des troubles portant sur divers modes de la sensibilité. M. Lhermitte et nous-mêmes en avons déjà rapporté des exemples. Nous voulons insister seulement aujourd'hui sur l'intérêt que présente la recherche de l'*hyperesthésie douleuruse au froid* dans les syndromes thalamiques frustes en particulier.

Ce sont les malades eux-mêmes qui nous ont mis sur la voie de cette recherche en nous signalant que, lorsqu'ils se lavaient à l'eau froide, ils

(1) 1^o W. VAN WOERKOM. *Over getalsbegrip ruimte(richtings)zin en tijdsvoorstelling Nederl. tijdschrift voor geneeskunde*, 1917, vol. 1, n^o 2.

2^o W. VAN WOERKOM. Sur la notion de l'espace (le sens géométrique), sur la notion du temps et du nombre, *R. N.*, 1919, 1^{re} sem., p. 113.

3^o W. VAN WOERKOM. La signification de certains éléments de l'intelligence dans la genèse des troubles aphasiques. *Journal de Psychologie*, n^{os} 8-9, oct.-nov. 1921, p. 730.

supportaient fort bien le contact de l'eau avec la main saine, tandis que ce contact leur était extrêmement douloureux du côté malade. Il s'agissait aussi bien de la joue que du membre supérieur ou du membre inférieur correspondant. Aussi, certains de ces malades avaient-ils pris l'habitude de se laver toujours avec de l'eau tiède ou chaude et jamais plus avec de l'eau froide.

La recherche de la SENSIBILITÉ THERMIQUE met en évidence le phénomène, en montrant que l'application du tube froid est insupportable du côté malade, tandis qu'elle ne provoque du côté sain aucune réaction anormale.

Voici quatre malades chez lesquels, comme vous allez le voir, le phénomène est indiscutable : Nous donnons un résumé très bref de leur observation clinique, que nous croyons intéressant d'opposer à celle d'une dernière malade ; celle-ci, en effet, atteinte d'un syndrome thalamique complet, présente une hypoesthésie à tous les modes de la sensibilité élémentaire, y compris la sensibilité au froid.

OBSERVATION I. — N..., 50 ans, typographe ; a été pris en novembre 1921 d'une sensation d'engourdissement de la main droite, « main morte » suivant la propre expression du malade.

Le 28 janvier 1922, augmentation des troubles, le 28 au matin il ne peut prendre son porte-plume ; vers midi, sensation de striction dans toute la jambe (« comme s'il avait une courroie »). Depuis lors, sensation d'engourdissement dans la moitié droite du corps, fourmillements, sensations pénibles plutôt que douleurs vraies, sauf au niveau de la moitié droite du thorax où il a, à certains moments, l'impression que les nerfs se tordent. Il vient surtout consulter pour les troubles vasomoteurs et stéréognostiques à droite sur lesquels nous reviendrons.

La force musculaire segmentaire est très peu atteinte ; toutefois la contraction du peaucier est meilleure à gauche qu'à droite. Réflexes tendineux vifs, mais encore plus vifs à droite qu'à gauche ; on obtient un réflexe contra-latéral gauche par percussion du tendon rotulien droit. Extension plantaire bilatérale : petits mouvements involontaires de la main droite au repos.

Au point de vue de la sensibilité, le malade se plaint surtout de sensations vasomotrices dans la partie droite du corps. Il exprime le fait d'une manière très imagée. « C'est, dit-il, comme si j'avais deux accès de fièvre à droite, un accès froid et un accès chaud, avec sueurs. Si j'avais été aux colonies, j'aurais cru qu'il s'agissait de fièvres. » Le contact du drap froid dans le lit lui est insupportable à droite. Enfin *il ne peut absolument pas se laver à l'eau froide*, tant la sensation lui est douloureuse.

Au point de vue objectif, hypoesthésie à droite au tact et à la piqure, hyperesthésie légère au chaud, mais beaucoup moins marquée que pour le froid ; pas de sensations désagréables. L'application d'un tube d'eau froide à la température du robinet détermine une impression très pénible ; le malade dit « c'est de la glace » et il retire son bras pour éviter un contact prolongé avec le tube d'eau froide.

Il s'agit donc d'une impression pénible assez mal localisée, mais qui néanmoins ne diffuse pas à toute la moitié droite du corps ainsi qu'on l'observe assez fréquemment.

L'application d'un sac de glace au niveau du pli du coude, pendant 5 minutes, a déterminé du côté malade une véritable douleur diffusée à tout l'avant-bras et qui a duré pendant 3 jours environ ! Notons enfin que chez ce malade le sens des positions segmentaires est normal même pour les doigts. Il existe une hypoesthésie très marquée au diapason. Quant au sens stéréognostique il est très mauvais : le sujet n'a reconnu avec sa main droite ni un pinceau, ni une clef, ni un tirebouchon.

Voilà donc un malade chez qui il existe une hyperesthésie très prédominante pour le froid, accompagnée d'un trouble profond du sens stéréognostique.

Voici encore une autre observation qui montre bien l'importance de l'hyperesthésie au froid.

OBSERVATION II (résumée). — M^{me} Dum..., 59 ans; début 9 juillet 1921 par sensation de malaise, serremments, tremblements dans toute la moitié gauche du corps, y compris la face: transportée à l'hôpital Saint-Antoine, elle n'a pas perdu connaissance et ne semble pas avoir eu d'hémiplégie; le 14 juillet, mêmes malaises, mêmes sensations pénibles du côté gauche avec céphalée. Elle est venue consulter pour des *douleurs* au niveau de la moitié gauche du corps, sensation de serremments profonds siégeant à gauche. Ces douleurs ne sont pas toujours très aiguës, mais à certains moments il se produit des crises qui se terminent, dit-elle, par une sensation de démangeaison. Dans l'intervalle, elle a l'impression « d'être dans du plâtre », tout cela est gênant et à certains moments elle a la sensation d'être piquée par des aiguilles, aussi bien au niveau de la face qu'au niveau des membres. Elle signale même que le fait de peigner ses cheveux lui est très pénible à gauche.

La force musculaire segmentaire est bonne au niveau du membre inférieur; au niveau du membre supérieur elle est très peu atteinte, bien qu'elle soit assez difficile à rechercher en raison de l'existence d'un certain degré d'ankylose articulaire. Notons tout de suite que cette ankylose articulaire est tout à fait insuffisante pour expliquer les troubles subjectifs que nous avons signalés plus haut. Réflexes tendineux, existent des deux côtés: un peu plus vifs à gauche. Le réflexe rotulien est nettement *pendulaire* à gauche, suivant l'expression de l'André-Thomas. Réflexe cutané-plantaire: extension spontanée et provoquée à gauche, flexion à droite. Il existe aussi des troubles cérébelleux à gauche; épreuve du doigt sur le nez: resaut et dysmétrie notables à gauche, non exagérés par l'occlusion des yeux, adiadococinésie. Dans l'épreuve du talon sur le genou, il n'y a pas de dysmétrie, mais le membre inférieur retombe plus lourdement du côté gauche que du côté droit.

Quelques petits mouvements involontaires au niveau de la main gauche, déformation notable des doigts qui, de ce côté, sont plus effilés et en hyperextension.

Sensibilité. Tact et piqure. — Légère hypoesthésie à gauche.

Chaleur, hypoesthésie légère. Par contre, l'application d'un tube froid au niveau de l'avant-bras détermine le plus souvent une *sensation très douloureuse* qui diffuse à tout le membre supérieur, et qui oblige la malade à retirer le bras. Elle dit même qu'elle ne sent pas toujours très nettement que c'est froid, mais qu'elle éprouve seulement une sensation très douloureuse et diffuse. Elle se plaint aussi d'avoir une sensation d'eau froide qui lui coulerait dans la moitié gauche de la face.

Lui fait-on reconnaître une montre, elle dit: « Palette en verre, c'est glacé ».

Le sens des positions des doigts et la reconnaissance des cercles de Weber sont sensiblement normaux. Par contre, le sens stéréognostique est très altéré: la malade n'a reconnu ni un bouchon en verre, ni une bague, ni un poids, ni une montre, ni un blaireau.

Chez cette malade, par conséquent, il existe une hyperesthésie très nette au froid révélée par l'application du tube froid, tandis que la reconnaissance du tube chaud est absolument normale d'un côté à l'autre du corps.

Enfin il existe là encore une altération très profonde du sens stéréognostique.

OBSERVATION III (résumée). — M^{me} Olb..., 79 ans. Début des troubles il y a 6 ans: la malade s'est trouvée mal en se levant; elle a pu s'asseoir et appeler au secours, mais il lui a été impossible de marcher; au bout de quelques jours, elle a pu recommencer à marcher et à faire des commissions, mais elle a éprouvé une sensation de gêne dans la main droite, ce qui l'empêchait d'écrire et de coudre. Au bout de quelques mois, apparition de quelques douleurs dans la partie droite du corps, mais elle pouvait se servir de sa main droite pour encore tenir des verres, laver la vaisselle, etc.; le 1^{er} janvier 1922 la malade a eu une grosse émotion: sa fille est morte subitement. Elle raconte avoir alors perdu connaissance; il est difficile de savoir s'il s'est agi d'un véritable ictus. Elle a été admise dans la nuit à l'hôpital de la Pitié. Toujours est-il

qu'à la suite de cet incident, les douleurs dans la moitié droite du corps sont devenues beaucoup plus vives qu'auparavant.

Actuellement, la malade souffre : elle a une sensation de picotement douloureux dans la main, le membre inférieur et la moitié droite du tronc. Ces douleurs surviennent par intermittence et remontent souvent jusqu'au niveau de la face et de l'œil.

La malade signale spontanément qu'elle ne peut plus faire sa toilette avec de l'eau froide. Quand elle se débarbouille il lui faut de l'eau bien chaude, car le froid lui donne une sensation extrêmement désagréable, tandis que l'eau chaude la soulage.

Force musculaire segmentaire et légèrement diminuée à droite : démarche à petits pas.

Réflexes tendineux pas très vifs ; les réflexes rotuliens sont un peu plus vifs à droite qu'à gauche.

Réflexe cutané-plantaire, flexion à gauche, pas de réponse à droite ;

Au point de vue morphologique, les doigts sont nettement déformés à droite, fuselés, en hypertension et animés de petits mouvements involontaires.

Sensibilité au tact, à la piqure, un peu plus vive à droite qu'à gauche ; la piqure est sentie plus fortement mais il n'y a pas de diffusion. De même, l'application d'un tube chaud est sentie plus fortement à droite qu'à gauche, mais sans qu'elle détermine de sensation douloureuse. *Par contre, la malade est très hyperesthésique au froid* : elle ne peut supporter l'application d'un tube froid sans retirer immédiatement le membre et sans accuser une sensation très pénible diffusée à toute la moitié droite du corps, très vive en particulier au niveau de la moitié droite de la face.

Les sensibilités synthétiques ne sont pas altérées, le sens des positions est excellent : la malade reconnaît les objets d'une façon lente, mais bonne en général. Pas de troubles cérébelleux, pas d'hémianopsie.

On voit que cette malade présente les signes caractéristiques d'un syndrome thalamique dissocié et que chez elle l'*hyperesthésie spontanée et provoquée au froid* est extrêmement prédominante.

Voici encore une malade qui présente d'une façon manifeste le phénomène de l'hyperesthésie douloureuse au froid.

Observation (résumée).

M^{me} Br., 68 ans, est tombée paralysée en avril 1920 (hémiplegie gauche) sans perte de connaissance. Depuis ce temps, elle se plaint de douleurs très violentes à gauche. Il existe une diminution très notable de la force musculaire segmentaire à gauche ; les réflexes tendineux sont beaucoup plus forts à gauche qu'à droite, la recherche du phénomène de Babinski produit l'extension du gros orteil à gauche et la flexion à droite.

Sensibilité : la malade se plaint de *douleurs* très violentes à gauche, ne peut pas dormir : c'est comme si on lui ouvrait le corps, depuis la joue jusqu'au pied gauche. Et elle ajoute : je suis glacée dans ce côté-là. Lorsqu'il fait froid, elle souffre beaucoup plus. Les causes morales ne semblent pas avoir d'influence sur sa douleur.

Elle dit qu'elle ne peut pas se laver à l'eau froide tant cela lui fait mal : elle a tellement la sensation que le froid lui est douloureux qu'elle va mettre souvent sa main au-dessus de son poêle : si elle l'approche trop, elle sent que cela la brûle et elle l'éloigne : c'est le meilleur moyen qu'elle ait trouvé pour lutter contre la sensation douloureuse du froid.

Sensibilité : depuis le 23 mars 1922, date du 1^{er} examen, la malade s'est sensiblement modifiée. Lors des examens du 23 mars et du 22 avril 1922, il existait une hypoesthésie très nette au tact, à la piqure et à la chaleur. A droite avec un tube chauffé à 50 degrés la malade disait toutefois : « Cela brûle », et à gauche : « Cela me fait mal. » On voit donc qu'en augmentant la température de l'eau on arrivait à mettre en évidence le phénomène de l'hypoesthésie douloureuse.

Actuellement, la malade est hyperesthésique au tact et à la piqure à gauche : elle est hyperesthésique aussi au chaud, même lorsque la température de l'eau n'atteint pas 50 degrés.

Quand on lui met dans la main droite un tube d'eau froide, elle le tient bien ; quand

on le place au contraire dans la main gauche, elle le lâche très vite « parce que cela lui fait mal ». C'est que *l'hyperesthésie au froid est très marquée chez elle* et l'application d'un tube d'eau froide détermine une sensation beaucoup plus pénible que l'application d'un tube d'eau chaude. Au contraire, les sens des attitudes segmentaires et le sens stéréognostique sont absolument intacts.

Voilà donc une malade chez laquelle il existe actuellement une hyperesthésie à tous les modes d'excitation sensitive, qui s'est constituée sous nos yeux : *l'hyperesthésie au froid est apparue la première, et c'est encore elle qui est prédominante.*

Il ne faudrait pas croire d'ailleurs que nous considérions cette hyperesthésie au froid comme constante au cours des syndromes thalamiques. Nous avons fait venir, pour l'opposer aux précédentes, une malade qui ne présente pas ce phénomène.

OBSERVATION. — M^{me} Rev..., 67 ans, syndrome thalamique complet datant du 21 novembre 1919.

Douleurs spontanées d'une extrême violence à gauche. Sensation de « tenailles et de plaies » au niveau de la cuisse et de la main gauche en particulier. Hémichoréo-athétose avec hémiataxie à gauche ; hypoesthésie au tact, à la piqure et à la douleur. Quant aux sensibilités thermiques qui nous intéressent particulièrement aujourd'hui, il est à remarquer qu'il existe une hypoesthésie aussi nette pour le chaud que pour le froid et que l'application d'un tube froid ne détermine aucune réaction douloureuse.

Les sensibilités synthétiques sont très atteintes chez cette malade : aucun objet n'est reconnu, la reconnaissance des altitudes segmentaires est très atteinte et il existe une hypoesthésie au diapason dans toute la moitié gauche du corps.

Les cinq malades dont nous venons de résumer l'histoire présentent tous certains des symptômes qui, dans l'état actuel de nos connaissances, caractérisent les syndromes thalamiques : la dernière malade seule est atteinte du Syndrome Thalamique *complet* : les quatre autres présentent au contraire des modalités variées du Syndrome Thalamique *dissocié*.

1^o Ces faits montrent l'importance et l'intérêt clinique de ces *syndromes thalamiques dissociés* au cours desquels la douleur s'observe avec une grande fréquence et où l'on peut remarquer, par ailleurs, les types les plus variés dans les dissociations des divers modes de la sensibilité, ainsi que nous l'avons déjà signalé.

2^o Quand on se trouve en présence d'un malade atteint d'une de ces hémialgies d'origine cérébrale, si fréquemment observées en clinique, il convient de lui demander comment il supporte le contact de l'eau froide du côté malade. Un certain nombre de malades répondent que le contact avec l'eau froide leur est très pénible et détermine des réactions douloureuses qui diffusent parfois à toute la moitié malade du corps.

3^o Pour mettre en évidence le phénomène, il suffit d'appliquer un tube très froid et même glacé alternativement du côté malade et du côté sain ; alors que le malade supporte bien le contact du côté normal, il retire précipitamment le bras ou la jambe de l'autre côté pour échapper au contact avec le froid, qui lui est extrêmement pénible. Si on emploie un tube contenant de l'eau froide à la température ordinaire, celle du robinet par exemple, les malades répondent souvent que le tube est glacé du côté hémialgique, alors qu'il leur semble seulement être froid du côté sain.

Est-ce que le phénomène ne s'observe que dans les syndromes thalamiques ? Nous ne pouvons pas dire cela ; mais nous devons affirmer qu'on l'y rencontre certainement avec fréquence et que la recherche de l'hyperesthésie au froid est le procédé le plus simple et le plus fidèle pour mettre en évidence ces hémialgies d'origine thalamique dont l'importance clinique nous paraît très grande.

Au point de vue technique, il est préférable d'employer d'emblée un tube très froid, contenant de l'eau glacée par exemple ; la question de savoir quelle doit être exactement la température de l'eau contenue dans le tube ne nous paraît pas très importante car la violence des réactions consécutives à l'application d'un tube froid varie beaucoup, même chez l'individu normal ; c'est pourquoi dans tous les cas que nous venons de présenter, nous avons étudié *comparativement d'un côté à l'autre du corps* les réactions consécutives à l'application d'un tube d'eau froide.

Or la réaction d'*hyperesthésie douloureuse au froid* a été, dans 4 cas, ainsi que vous avez pu le voir, localisée exclusivement au côté malade.

La facilité avec laquelle on peut comparer les réactions manifestées par le sujet, du côté sain et du côté malade, donne à notre avis, à ce procédé de recherche, son principal intérêt clinique.

XVII. — La Leontiasis ossea d'après des documents radiographiques, par MM. E. LESNÉ et P. DUHEM.

(Communication devant être publiée comme travail original dans un prochain numéro de la *Revue Neurologique*.)

XVIII. — Algie faciale d'origine bulbo-trigéminal au cours de la Syringomyélie. — Troubles sympathiques concomitants. — Douleur à type cellulaire, par MM. FOIX, THÉVENARD et NICOLESCO.

L'observation anatomo-clinique que nous avons l'honneur de soumettre à la Société de Neurologie nous paraît intéressante à plusieurs égards. En effet :

1^o Elle démontre l'existence d'algies faciales trigéminales à point de départ non point gassérien, mais bulbaire.

2^o Elle permet de préciser dans une certaine mesure les caractères des algies d'origine centrale.

3^o Elle intéresse la question de la nature des algies dite d'origine sympathique.

4^o Elle apporte une confirmation à l'hypothèse de la nature *cellulaire* d'un certain type d'algie (ganglionnaire, médullo-bulbaire, thalamique).

a) Observation clinique.

Il s'agit d'un homme de 50 ans exerçant la profession de peintre en bâtiments, en

traitement au sanatorium Clemenceau depuis novembre 1918 pour tuberculose pulmonaire.

Chez ce malade est apparu en avril 1919, à la suite de crises douloureuses localisées à la partie latérale droite du cou, une algie faciale extrêmement pénible, atteignant d'abord la joue droite, puis la région péri-orbitaire, la moitié droite du front, du cuir chevelu et débordant enfin jusqu'à la nuque.

Tout ce territoire a été envahi dans l'espace de 6 mois.

Les douleurs se sont d'abord montrées sous forme de crises extrêmement pénibles accompagnées de sensations de déchirement, durant de 5 à 10 minutes et ne se reproduisant que tous les 10 jours. Les crises se sont progressivement rapprochées, et au bout de 3 à 4 mois la douleur était continue.

Ajoutons que depuis le mois de mars 1921 (2 ans donc après l'apparition des premières douleurs) le malade souffre aussi du côté gauche de la face. L'algie qui est maximum dans la région péri-orbitaire, revêt le même type qu'à droite, mais avec une acuité beaucoup moindre.

Ces douleurs n'ont cédé, peut-on dire, à aucun traitement.

Vers le milieu de l'année 1919, après avoir formulé toutes réserves en raison des caractères de la névralgie, le Dr Sicard a pratiqué l'alcoolisation des nerfs sus et sous-orbitaires, sans résultats.

Seul un traitement arsenical, par injections intraveineuses de novarsénobenzol (doses progressives de 0 gr. 15 à 0 gr. 60, 3 gr. pour la série) a semblé amener une amélioration assez sensible mais passagère; la réaction de Bordet-Wassermann du sang a du reste toujours été négative. L'emploi de l'antigène Desmoulières a permis cependant d'obtenir une fois une réaction positive.

La ponction lombaire a donné issue à un liquide céphalo-rachidien normal. Il n'y a eu à aucun moment dans les urines de sucre, ni d'albumine.

On ne trouve rien de notable dans les antécédents du malade, sauf toutefois l'existence de céphalées fréquentes depuis l'âge de 25 ans.

Lorsque l'on cherche à faire préciser par le malade les caractères de l'algie dont il souffre, on peut relever qu'il s'agit d'une douleur surtout superficielle que le malade compare à des sensations de pesanteur, de déchirement, de brûlure, douleur continue, continue, assez intense pour empêcher le sommeil.

Des temps en temps, sur ce fond d'algie permanente apparaissent de véritables paroxysmes, déclenchés par un courant d'air froid, ou mieux encore par le contact de l'eau froide. Le malade insiste sur la sensation de brûlure extrêmement vive qui les accompagne.

La recherche de tout point douloureux est rendue impossible par l'existence d'une hyperesthésie douloureuse considérable et généralisée que l'on met facilement en évidence en frôlant les poils de la moustache. Ce simple frôlement détermine une vive douleur.

Le territoire de cette hyperesthésie débordé sensiblement celui du trijumeau. Il occupe, en effet, toute l'hémiface droite, l'hémicrâne droit, descend en arrière jusqu'à l'apophyse épineuse de la 7^e vertèbre cervicale, latéralement jusque dans le creux sus-claviculaire pour rejoindre ensuite l'angle de la mâchoire.

Cependant l'hyperesthésie reste prédominante au niveau de la face. La douleur occupe principalement le territoire du trijumeau, mais diffuse en dehors de lui.

On retrouve ce symptôme à gauche avec une intensité beaucoup moindre.

Lorsqu'on pratique l'examen le matin, on est frappé de la différence de coloration existant entre les moitiés droite et gauche de la face, et particulièrement visible aux oreilles.

Toute l'hémiface droite est en effet rouge; l'oreille droite est presque violette et la température locale des différentes parties est nettement supérieure à celle des parties symétriques du côté gauche.

L'artère temporale superficielle est plus volumineuse, et ses flexuosités sont mieux dessinées à la tempe droite.

Ces phénomènes d'ordre vaso-moteur, congestif, s'accompagnent, pour le malade,

d'une sensation de brûlure très marquée, qui ne disparaît pas lors de la compression de la temporale superficielle dans le sillon prétragien. Il faut noter du reste que les battements de l'artère palpée dans cette région ne semblent pas plus amples à droite qu'à gauche.

On peut encore relever toute une série de phénomènes d'ordre sécrétoire. La sudation est plus facile et plus abondante au niveau de l'hémiface droite.

L'écoulement des larmes est plus abondant à droite. Il en est de même pour la salivation.

Un examen plus attentif de l'hémiface droite permet d'y déceler un certain degré d'aplatissement.

La fente palpébrale semble moins ouverte, mais ce symptôme est difficile à interpréter dans le sens de l'ophtalmie. En effet, du fait de la douleur, le malade a pris l'habitude de tenir l'œil droit mi-clos, et de froncer les oreilles, comme en témoignent des rides accusées.

Les pupilles sont régulières, égales, et réagissent bien toutes deux à la lumière et à l'accommodation. Il n'y a donc pas de myosis unilatéral.

Le reste de l'examen du système nerveux, écourté par l'état fort grave du malade, ne permet de constater que peu de choses.

Il n'existe aucun trouble de la motilité volontaire, ni de la force musculaire.

Tous les réflexes tendineux existent aux membres supérieur et inférieur. Ils ne sont pas exagérés.

L'excitation cutanée plantaire entraîne la flexion du gros orteil à gauche. Son extension légère à droite donne une tendance au signe de Babinski unilatéral.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité tactile, ni de troubles sensoriels, ni de troubles sphinctériens. Il n'existe de troubles de la sensibilité à aucun mode au niveau de la face.

Le malade succombe, le 10 mars 1922, aux progrès de sa tuberculose pulmonaire.

b) *Observation anatomique.*

1° *Autopsie.* — A l'ouverture du crâne, le cerveau est congestionné. La dure-mère est un peu épaisse et sillonnée de quelques travées fibreuses. Il existe un certain degré d'engagement des amygdales cérébelleuses.

On dissèque les ganglions de Gasser, quelque peu adhérents par leurs faces supérieure et inférieure; on les enlève avec leurs racines bulbaires fasciculées.

Les ganglions droit et gauche se montrent extérieurement sans différences notables. A l'examen de la base du crâne, on observe que du côté droit la paroi supérieure du canal carotidien est déhiscente et que la carotide interne se trouve sur près de 1 cm. en contact presque immédiat avec le ganglion de Gasser, n'en étant séparée que par une lame dure-mérienne.

Du côté gauche cette disposition anatomique est simplement ébauchée sur une longueur de 2 à 3 mm.

Le trou ovale paraît un peu plus petit que normalement et à arêtes tranchantes. Le trou grand rond est normal.

La carotide interne, prélevée dans son segment intrapétreux, ne présente pas de dilatations, ni d'altérations anatomiques quelconques.

On dissèque et on prélève le sympathique cervical droit: il ne présente pas d'altérations évidentes.

2° *Examen macroscopique des centres nerveux.* — L'examen des centres nerveux ne montre rien de très anormal du côté du cerveau, en dehors de l'hyperémie déjà mentionnée au moment de l'autopsie.

Par contre, après ouverture des méninges, la moelle paraît aplatie et après section se montre creusée d'une cavité syringomyélique qui semble occuper grossièrement la moelle cervicale inférieure et la moitié supérieure de la moelle dorsale. Cette cavité quelque peu irrégulière semble revêtue par endroits d'une membrane papillaire. Elle se présente comme tendue et paraît avoir refoulé la substance grise plus qu'elle ne l'a

détruite, ce qui est à mettre en rapport avec l'absence de toute atrophie musculaire et de tout trouble trophique au niveau des membres supérieurs.

La moelle cervicale supérieure, tout au moins la région des 2 ou 3 premières cervicales, paraît macroscopiquement indemne. Il en est de même du bulbe sur une série de coupes macroscopiques étagées.

3° *Examen histologique.* — L'examen histologique a porté :

1° Sur la moelle, dans le but d'analyser les caractères et l'extension de la cavité.

2° Sur le bulbe et la protubérance afin de vérifier l'intégrité apparente du trijumeau et plus spécialement de sa racine descendante et de la substance gélatineuse de Rolando à laquelle elle aboutit.

La totalité du bulbe a été coupée en coupes sérieuses. On s'est contenté de faire des coupes espacées de la protubérance.

3° Sur le ganglion de Gasser et le ganglion sympathique cervical supérieur.

4° Enfin quelques coupes du cerveau nous ont montré que l'hyperémie décrite plus loin est généralisée.

Nous verrons que cet examen a établi que l'intégrité du trijumeau n'était qu'apparente et qu'il existait en pleine substance gélatineuse une fente syringomyélique aberrante en rapport évident avec le siège des douleurs.

1° *Moelle.* — La cavité occupe la moelle cervicale inf. et s'étend dans la moelle dorsale jusqu'au segment Dv-Dvi.

La cavité est centrale, refulant de tous côtés la substance grise des cornes antérieures et postérieures — la commissure antérieure et postérieure ; donc distension plutôt que destruction expliquant l'absence d'atrophie musculaire au milieu des mains. Les cornes antérieure et postérieure sont refoulées, mais persistent.

On remarque une hyperémie appréciable au niveau de la moelle même au-dessous de la cavité, au niveau du bulbe, de la protubérance, du ganglion de Gasser, des noyaux de la base, du cortex, du ganglion cervical supérieur. — Le Sudan met en évidence des corps granuleux, rares, disséminés dans les faisceaux pyramidaux croisés des deux côtes, surtout à la partie postérieure.

Sur les coupes colorées par le procédé de Nageotte on remarque une faible traînée de fibres commissurales antérieures ; les cordons latéraux sont plus faiblement colorés au Nageotte que les cordons postérieurs. L'hyperémie est marquée au niveau des méninges et des racines antérieures et postérieures ; il existe un certain degré de réaction méningée.

Autour de la cavité, on remarque une prolifération névroglie surtout péricavitaire, avec membrane papillaire. Les cellules motrices des cornes antérieures semblent moins nombreuses avec des modifications du caractère de multipolarité, les cellules semblent allongées avec aspect de bipolarité. Le groupe antéro-externe est le mieux conservé, avec des granulations chromatophiles de Nissl, évidentes.

De même, on voit les cellules sympathiques des cornes latérales refoulées et aplaties vers la périphérie. Dans les cordons latéraux (c. 11) on observe des corps amylacés.

Dans la moelle dorsale sous-lésionnelle on note la même hyperémie, les cellules nerveuses paraissent non modifiées comme topographie et comme nombre ; toutefois dans les groupes de cellules des cornes antérieures il existe quelques cellules qui présentent une surcharge de pigments. Les noyaux névroglie de la substance grise péri-épendymaire paraissent proliférés et groupés en flots ; au niveau de la moelle lombaire, même tendance à la prolifération névroglie autour de l'épendyme.

2° *Bulbe, protubérance.* — *Bulbe* : au niveau du collet bulbaire on remarque une abondance de noyaux névroglie péri-épendymaires.

Dans le bulbe inférieur à droite, dans la partie postéro-externe, on remarque une fente de 4 millimètres à peu près de long, à concavité tournée en dehors. Comme topographie elle occupe la substance gélatineuse de Rolando. La périphérie du bulbe est affaissée à ce niveau, formant un creux à concavité externe.

Cette cavité peut être suivie sur nos coupes jusqu'au niveau de la base du triangle inférieur du plancher ventriculaire à peu près, occupant toujours la substance gélatineuse de Rolando. Sur plusieurs coupes on remarque que le pôle dorsal de la fente est net-

tement tapissé d'une couche de cellules dont les noyaux ont le caractère épendymaire. Autour de la fente il y a une abondance de noyaux névrogliaux, de même que de riches éléments de prolifération conjonctive.

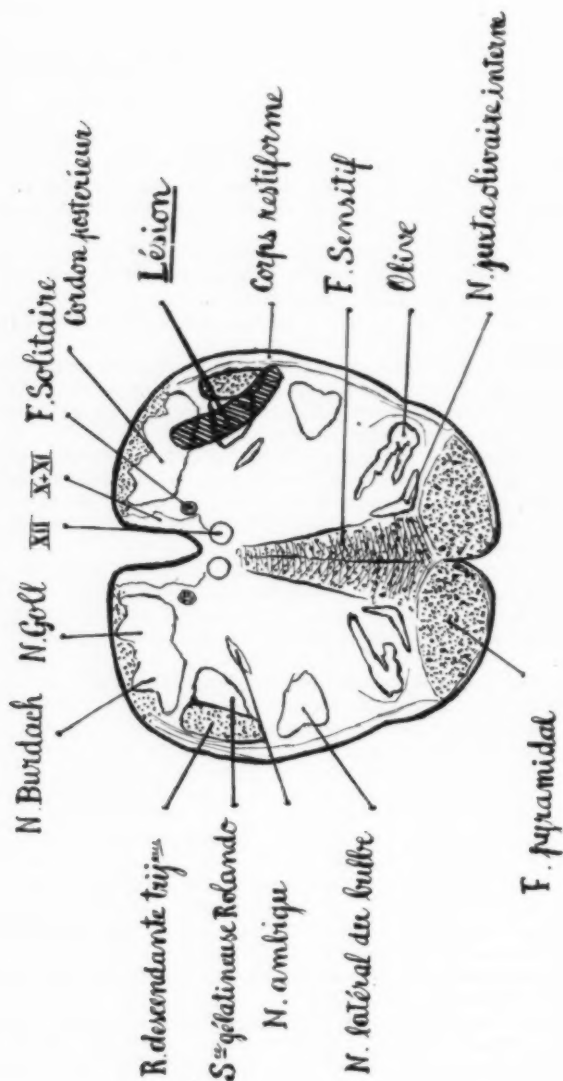


Fig. 1. — Topographie de la fente bulbaire.

Dans les coupes colorées au Giesma, on remarque en général des modifications cellulaires. Autour de la fente, hyperémie considérable dans les capillaires. Par endroits,

autour de
faible pé
Au poi
réaction
noyau et

Fig. 2.

Les
lules c
Sur
ventr
et un
inter
épen
En
méth
foyer
gélai
ait e
P
gliq

ependymaire.
ue de riches

autour des vaisseaux, on remarque des éléments mononucléés offrant l'aspect d'une faible périvascularité.

Au point de vue *cytologique*, les cellules nerveuses entourant la fente présentent des réactions de chromatolyse : quelques-unes de la turgescence avec périphérisation du noyau et achromatose régionale, d'autres de la surcharge pigmentaire.



Fig. 2. — Microphotographie de la fente bulbaire. Effondrement partiel de la région provoquée par l'accrolement des parois de la fente.

Les cellules avec figures de chromatolyse peuvent se trouver à côté d'autres cellules d'aspect normal.

Sur les coupes moyennes, au niveau des parties latérales du plancher du quatrième ventricule, immédiatement sous l'épendyme, on remarque des vaisseaux de gros calibre et une abondance de noyaux névrogliaux disposés en nids sous l'épendyme. Au côté interne d'un gros vaisseau se trouve une petite cavité (invagination de l'épithélium épendymaire ou simple clivage) tapissée de cellules épendymaires.

Enfin les coupes à la congélation de la partie inférieure du bulbe colorées par la méthode de Lhermitte, nous ont montré symétriquement à la fente principale, un petit foyer de gliose avec commencement de fente centrale située également dans la substance gélatineuse de Rolando. Ce petit foyer explique que dans les derniers temps la douleur ait eu une tendance à se propager à l'hémiface gauche.

Prolubérance. — Dans les faisceaux pyramidaux, par endroits, des cellules névrogliales de grande taille — brutalement imprégnées au Bielschowsky.

llu-
its,

3^e Ganglion de Gasser sympathique cervical. — Ganglion de Gasser: Réaction méningée, légère hyperémie.

Ganglion sympathique cervical supérieur. — Pas de grosse altération, hyperémie.

Si nous cherchons maintenant à détacher les points importants de cette observation anatomo-clinique, nous voyons tout d'abord :

I. Qu'à une algie faciale droite a correspondu une étroite fente syringomyélique homolatérale siégeant exactement dans la substance gélatineuse de Rolando, là où se terminent les fibres de la racine descendante du trijumeau, et s'étendant du collet du bulbe à la région olivaire moyenne.

Il est impossible de ne pas voir un lien direct de cause à effet entre la douleur et la lésion. L'algie que présentait notre malade était donc due à une atteinte du centre bulbaire de la racine descendante du trijumeau.

Nous avons vu que, d'autre part, dans les derniers temps de sa vie, le côté gauche de son visage avait marqué une tendance à participer à la douleur. Il existait parallèlement un début de gliose symétrique au niveau de la moitié correspondante du bulbe.

De telles algies ne sont pas absolument exceptionnelles. On sait que l'hématomyélie et surtout la syringomyélie sont susceptibles de déterminer des phénomènes douloureux qui ont justifié la description de formes douloureuses de la syringomyélie. L'atteinte du trijumeau lui-même s'observe dans un certain nombre de cas. Un travail déjà ancien de Lamacq (1), repris dans une clinique de Raymond, mentionne trois cas de douleur trigéminal pour 28 cas d'anesthésie dans le territoire de ce nerf. Un cas de Gilles de La Tourette (2), très analogue au nôtre, comporte comme lui l'association de la névralgie du trijumeau et de phénomènes sympathiques.

Notre cas n'en présente pas moins son importance par l'intensité de l'algie faciale qui a constitué pendant la vie le point essentiel d'un tableau clinique par ailleurs extrêmement fruste, et par la très stricte localisation de la lésion à la colonne cellulaire descendante, démontrant ainsi son rôle dans la pathogénie de la douleur.

II. L'étude de ces phénomènes douloureux par atteinte des centres sensitifs bulbo-médullaires n'a pas, semble-t-il, jusqu'ici attiré beaucoup l'attention des auteurs. Des observations comme celles de M. Sicard, montrant la persistance de phénomènes douloureux après section des racines postérieures, semblent cependant établir nettement leur fréquence relative et il est vraisemblable que nombre d'algies observées, au cours de l'encéphalite épidémique, par exemple, lui sont également attribuables.

La séméiologie bien connue de l'algie faciale essentielle nous permet ici de préciser assez aisément les caractères spéciaux des phénomènes algiques. Au lieu de brefs et terribles paroxysmes douloureux survenant sous forme de crises et laissant dans l'intervalle le malade au repos,

(1) LAMACQ. *Revue de Médecine*, 1895, p. 328.

(2) GILLES DE LA TOURETTE. *Iconographie de la Salpêtrière*, 1889, n° 6, t. II, p. 321.

notre malade présentait une douleur *continue* et plus *sourde*, contusive, gravative, brûlante en quelque sorte, prédominant dans la région orbitaire. Sur ce fond continu de douleur se greffaient des paroxysmes, mais n'ayant pas la brièveté tragique des crises de la névralgie essentielle. C'étaient des renforcements de la douleur à progression et dégression plus lentes, à durée beaucoup plus considérable, se chiffrant par longues minutes, parfois par heures. Il est à noter que ces paroxysmes avaient été le premier symptôme de l'algie qui resta ainsi pendant quelques mois discontinue, mais à longs paroxysmes.

Cette douleur ne s'accompagnait pas de troubles anesthésiques objectifs (et en fait la colonne sensitive n'était qu'en partie détruite). Mais elle s'accompagnait d'une *hyperesthésie* intense telle, que le simple frolement était insupportable dans le territoire douloureux. Cette hyperesthésie est intéressante à rapprocher de celle que l'on observe au niveau du territoire correspondant à la lésion dans le syndrome de Brown-Séquard.

L'hyperesthésie non plus que la douleur n'étaient pas strictement limitées au territoire du trijumeau ; elles le débordaient dans tous les sens, en avant et en arrière, à la face postérieure de la tête. Elles étaient cependant très prédominantes dans le territoire du nerf.

L'algie trigéminal s'accompagnait enfin de troubles vaso-moteurs importants, caractérisés par une hyperthermie locale avec *vaso-dilatation* marquée des vaisseaux de l'hémiface, et la débordant assez largement en arrière, par exemple au niveau de l'oreille. Cette vaso-dilatation, ainsi que le degré modéré d'aplatissement de la face que l'on observait chez notre malade, et les troubles *sudoraux* et *sécrétoires* qu'il présentait également sont susceptibles d'une double interprétation. Ils peuvent être considérés comme de nature réflexe liés à l'évolution des phénomènes algiques. Ils peuvent être attribués à une lésion concomitante du sympathique cervical, ou tout au moins de ses centres médullaires. Une telle lésion n'est pas rare au cours de la syringomyélie, et rien ne permet d'affirmer qu'elle n'existait pas chez notre malade. Nous avons cependant une tendance à considérer les phénomènes vaso-moteurs tout au moins comme ayant été principalement de nature réflexe. Ils évoluaient en effet parallèlement à l'algie, augmentant quand elle était plus forte, parfois cependant remplacés au moment des paroxysmes par des crises de pâleur.

Le lien des troubles douloureux et des phénomènes vasomoteurs était en résumé indéniable.

Nous serons moins affirmatifs en ce qui concerne l'aplatissement modéré de l'hémiface. Celui-ci paraît plus spécial à l'atteinte des autres sympathiques et peut lui être attribué malgré l'absence des phénomènes pupillaires qui en général l'accompagnent.

III. On voit que notre malade, outre son algie continue s'accompagnant d'hyperesthésie, présentait des troubles vasomoteurs sécrétoires et trophiques qui attiraient l'attention vers le sympathique. On aurait donc pu cliniquement être tenté d'attribuer à ce dernier l'ensemble du tableau

symptomatique. Il existe en effet une grande analogie entre ces troubles et ceux attribués par certains auteurs, notamment par M. Sicard, qui en a donné une excellente description aux sympathalgies de la face.

Or, l'autopsie a démontré qu'il s'agissait d'une lésion du trijumeau et plus spécialement de sa racine descendante.

Ceci nous semble établir qu'il faut être très prudent en fait d'algies sympathiques. Il est à noter, en effet, que la plupart des histologistes refusent au sympathique une autonomie sensitive. Pour eux, les fibres afférentes qu'il contient iraient, sans s'interrompre dans les ganglions sympathiques, se terminer dans les ganglions et groupes cellulaires du système cérébro-médullaire. Il ne suffit pas, d'autre part, qu'une algie s'accompagne de troubles vaso-moteurs ou trophiques pour qu'elle soit une sympathalgie. Ces troubles peuvent être d'ordre réflexe et les modifications circulatoires qu'ils engendrent peuvent contribuer à la douleur, sans que celle-ci soit forcément de nature sympathique.

C'est ainsi que l'on pourra voir une même algie modifiée par des interventions portant sur l'appareil circulatoire ou portant sur le nerf lui-même. Ceci est notamment le cas de la causalgie où les modifications vasomotrices sont évidentes, mais dont la nature sympathique ne nous paraît pas démontrée.

En résumé, le sympathique, par les troubles vasomoteurs qu'il engendre, peut contribuer à une algie sans en être pour cela la cause essentielle. C'est ce qui se passait chez notre malade.

IV. Il nous paraît possible, par contre, de rapprocher la douleur qu'il présentait, douleur due à l'atteinte des colonnes cellulaires sensitives bulbo-médullaire, de la douleur que provoque l'atteinte des ganglions rachidiens dans le zona, celle des centres sensitifs du thalamus au cours du syndrome thalamique.

Cette douleur *continue, durable, brûlante et confusive, inlocalisable, avec des exacerbations lentement progressives et dégressives*, est bien différente des élancements douloureux d'origine radiculaire et névritique. Ce n'est pas à dire que racines et nerfs ne peuvent eux aussi occasionnellement déterminer des douleurs analogues, mais toute algie répondant à ce type nous paraît devoir attirer l'attention sur les relais cellulaires de la sensibilité. Elle répond au type *cellulaire* de la douleur.

XIX. — Syndrome de Millard-Gluber et Syndrome de Foville par tubercule solitaire de la protubérance, par MM. ACHARD, CH. FOIX, et J. THIERS.

Ast... (Germaire), âgée de 28 ans, employée de chemin de fer, entre le 13 mars 1922 dans notre service de crèche de l'hôpital Beaujon, avec son enfant, du sexe féminin, bien constitué, dont elle avait accouché le 2 à la maternité de l'hôpital.

Au 5^e mois de sa grossesse, qui était la première, cette femme avait été atteinte, sans ictus, d'une hémiplegie droite, qui s'était développée progressivement en prenant d'emblée le caractère spasmodique. Soignée d'abord à l'hôpital Bichat, où l'on avait constaté l'existence du syndrome de Millard-Gubler, la malade, dont la grossesse s'était poursui-

vie réguli
1^{er} mars.
pesait 2
pesait 46

Le len
elle avait
gical du
et 39^e4,

A son
rieur les
autres d
membres
commun
dineux s
Babins-k
encore c
manque
orteils e

A la f
largem
tracte s
inférieu
malade
égalem
articule

Les c
par la
doigt p
limite
gauche
exeurs
gauche
trouble

L'es
L'in
On
120, l
droite
Un
mine
18 pa
guin
On
et un
La
mars
Au
à sa
chât
mas
mon
fro
pne
D
sain
côté

vie régulièrement, avait été transférée pour l'accouchement à l'hôpital Beaujon le 1^{er} mars. L'accouchement, qui se fit le lendemain, aurait eu lieu à 8 mois; l'enfant pesait 2.980 gr. et mesurait 49 centim. de longueur totale. Le placenta était complet et pesait 460 gr.

Le lendemain de l'accouchement, la température de la malade montait à 39°. Comme elle avait à la région calcanéenne un abcès froid, on la fit passer dans le service chirurgical du D^r Michon où l'abcès fut gratté. La température persista, oscillant entre 37°5 et 39°4, et le 13 la malade fut transférée dans notre service.

A son entrée, on constate une paralysie des membres du côté droit. Au membre supérieur les segments sont en demi-flexion, les doigts fléchis sous la paume, le pouce sous les autres doigts, le poignet en demi-flexion. Le membre inférieur est en extension. Les membres paralysés présentent une certaine raideur et opposent aux mouvements communiqués une certaine résistance, qui finit par céder. A droite les réflexes tendineux sont plus vifs qu'à gauche et l'on provoque le clonus du pied. Le réflexe de Babinski en extension s'obtient des 2 côtés, mais plus complètement à droite. On note encore que le signe d'Oppenheim est positif, que le phénomène de Bechterew-Mendel manque, que le réflexe des raccourcisseurs se produit quand on fléchit fortement lesorteils et que le pied se place en adduction quand on excite son bord interne.

À la face on constate une paralysie du type périphérique du côté gauche: l'œil gauche, largement ouvert et larmoyant, ne se ferme qu'incomplètement quand la malade contracte ses paupières et l'on voit nettement alors le signe de Charles Bell. La partie inférieure de la face est entraînée dans les mouvements vers le côté droit. Quand la malade tire la langue, sa pointe est déviée vers la droite. Le voile du palais se contracte également des deux côtés. Pas de troubles de la déglutition. La malade est gênée pour articuler les mots.

Les deux yeux sont tournés vers la droite, ainsi que la tête, et cette attitude est imposée par la limitation du champ du regard, car si l'on prie la malade de suivre des yeux le doigt porté vers la droite, on voit les deux yeux se déplacer régulièrement jusqu'à la limite extrême de leur excursion physiologique, tandis que si l'on porte le doigt à gauche, les deux globules oculaires s'arrêtent et s'immobilisent à mi-chemin de leur excursion normale. Il y a donc une paralysie des mouvements associés du regard à gauche. D'autre part, les mouvements verticaux des yeux ne sont pas troublés. Aucun trouble pupillaire. On note des secousses nystagmiques verticales.

L'exploration de la sensibilité n'a pas révélé de troubles, ni aux membres, ni à la face.

L'intelligence est bien conservée.

On remarque une dépression marquée des forces. La température est à 38°2, le pouls à 120, la tension artérielle à 15 Mx — 10 Mn, avec des oscillations un peu plus amples à droite qu'à gauche. Les urines sont rares, sans albumine ni sucre.

Une ponction lombaire donne un liquide clair, sous forte tension, dans lequel l'albumine est notablement augmentée, et les lymphocytes se trouvent dans la proportion de 18 par mmc. à la cellule de Nageot'e. La réaction de Wassermann, dans le sérum sanguin et dans le liquide céphalo-rachidien, est franchement négative.

On fait du 14 au 21 mars 5 injections intra-veineuses de cyanure de mercure (0 gr. 01) et une injection de novarsénobenzol (0 gr. 15).

La température s'élève graduellement à 40° et la malade meurt dans le coma le 22 mars.

AUTOPSIE. — La plupart des organes sont sains. Le poumon droit est congestionné à sa base. Le gauche contient un peu au-dessus de son bord inférieur une masse blanche, arrondie, grosse comme une noisette, formée d'une substance analogue à du mastic, isolée dans une coque fibreuse épaisse de 1 à 2 millimètres. À la base de ce poumon, le tissu est altéré, friable, gris jaunâtre, en voie de ramollissement purulent. Les frottis sur lames montrent des polynucléaires altérés, pas de bacilles de Koch, mais des pneumocoques assez nombreux sous l'aspect typique de diplocoques lancéolés.

Dans l'encéphale, les méninges ne sont pas altérées et les hémisphères cérébraux sont sains. Mais la protubérance, vue extérieurement, apparaît asymétrique, plus bombée du côté gauche et aussi plus ferme au toucher.

En coupant la protubérance, on découvre un gros tubercule qui en occupe la moitié inférieure, sans dépasser en bas le sillon bulbo-protubérantiel, ni déborder beaucoup en haut le plan d'émergence du nerf trijumeau. Sur les coupes horizontales faites dans les zones inférieures, on voit que la masse tuberculeuse siège surtout à gauche, mais débord largement la ligne médiane, empiétant en arrière sur la calotte et refoulant en avant les pyramides, de sorte que d'avant en arrière, elle occupe tout l'axe médian de la protubérance. Sur les coupes qui portent sur les zones supérieures, on ne voit plus que de petits nodules tuberculeux en flots dans la calotte.

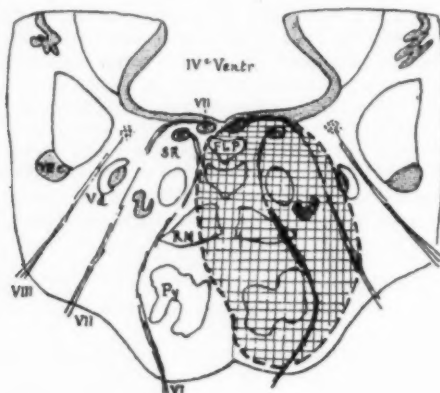


Fig. 1. — Schéma de la lésion (en quadrillé). Py, voie pyramidale. — RM, ruban de Reil médian. — FLP, faisceau longitudinal postérieur. — SR, substance réticulée. — VI, noyau et fibres radiculaires du moteur oculaire externe. — VII, noyau et fibres radiculaires du facial. — Vd, racine descendante du trijumeau. — VIIIc, noyau cochléaire de l'acoustique. — VIII, fibres radiculaires de l'acoustique.

L'examen histologique montre que la masse tuberculeuse est constituée par la coalescence de petits tubercules miliaires, dont chacun présente un centre propre de caséification. Les cellules géantes sont rares, mais les amas de cellules épithélioïdes et la caséification ne peuvent laisser aucun doute sur la nature tuberculeuse du processus.

Par les colorations myéliniques, on voit quelques fibres nerveuses conservées, mais rares et seulement dans le pédoncule cérébelleux moyen. Par la méthode de Bielschowski, on reconnaît un certain nombre de cylindraxes grêles, étriés, qui traversent les régions caséifiées.

En somme, le tableau clinique était celui d'une lésion protubérantielle inférieure du type Millard-Gubler, avec syndrome de Foville. Le développement progressif des accidents, la lymphocytose rachidienne, la fièvre faisaient penser à une lésion méningée associée. Malgré l'absence de la réaction de Wassermann, nous avons tenté un traitement d'épreuve, sans résultat. En raison de l'ostéite calcanéenne nous avons songé à la tuberculose, et à cause de la fièvre nous avons aussi envisagé l'hypothèse d'un abcès.

En réalité, il s'agissait d'un tubercule solitaire, lésion assez rare dans cette partie du névraxe. Mais il est probable que la fièvre était causée par des

accidents infectieux terminaux, qui ont dû hâter la mort, et dont témoigne l'abcès pneumococcique trouvé dans le poulmon gauche.

La lésion protubérantielle occupe toute la pyramide gauche, ce qui explique bien l'hémiplégie droite, et elle empiète un peu sur la pyramide droite, ce qui rend compte de la bilatéralité du signe de Babinski.

L'atteinte du noyau et des fibres radiculaires de la VII^e paire à gauche explique la paralysie faciale périphérique directe ; celle du noyau et des fibres radiculaires de la VI^e paire, la paralysie directe du moteur oculaire externe.

Enfin la paralysie oculo-lévogyre est explicable par la lésion du faisceau longitudinal postérieur du côté gauche.

Ce qui est plus délicat à interpréter, c'est l'absence de troubles de la sensibilité, malgré l'atteinte des voies sensitives, notamment du ruban de Reil médian à gauche et même en grande partie à droite. Toutefois on peut invoquer la persistance d'un certain nombre de cylindraxes dans le territoire de la lésion et rappeler que la conduction sensitive résiste davantage, en général, que la conduction motrice aux altérations, surtout quand il s'agit d'altérations progressives à développement lent, telles que les tumeurs, les gommès, les tubercules.

XX. — Tumeur Cérébrale ayant simulé l'Encéphalite léthargique, par MM. E. DE MASSARY et J. WALSER.

Les très nombreux travaux parus sur l'encéphalite épidémique nous ont conduits à la considérer comme une affection essentiellement polymorphe et nous ont aidés à la dépister sous les masques qu'elle peut revêtir, mais il est moins fréquent de la voir simulée par une autre affection ; c'est un cas de ce genre que nous avons eu l'occasion d'observer récemment.

Le 4 mars dernier entre dans notre service une malade de 61 ans. Elle a eu 8 enfants, dont 6 sont morts en bas âge, de méningite, dit-elle ; pas de fausses couches.

Bien portante jusqu'au 2 mars, elle a présenté ce jour-là une sensation de fléchissement des jambes, avec lassitude et courbature généralisée. Dans la nuit suivante son bras et sa jambe gauche sont le siège de secousses musculaires qui empêchent la malade de dormir, secousses douloureuses survenant par crises toutes les heures environ, durant quelques minutes, localisées strictement aux membres du côté gauche, au moins au début, car le lendemain elles se produisent également au niveau des muscles de la moitié gauche de l'abdomen.

La malade est alors envoyée à l'hôpital par le Dr Pineau avec le diagnostic d'encéphalite à forme myoclonique.

A ce moment on observe quelques myoclonies, surtout nettes au niveau du quadriceps gauche et de la moitié gauche de l'abdomen ; ce sont des secousses rapides, courtes, douloureuses.

Pas de troubles de la motilité volontaire.

Réflexes tendineux vifs.

Babinski bilatéral.

L'état psychique est normal, la lucidité parfaite, il n'y a pas de somnolence, mais bien de l'insomnie du fait des secousses douloureuses.

La température est à 37°8, le pouls à 86.

Tension artérielle (au Vaquez-Laubry) 14-10.

Appareils circulatoire, pulmonaire, digestif, normaux.

Urines normales.

Pas de troubles oculaires : ni ptosis, ni diplopie.

Les myoclonies sont donc le seul symptôme observé et on confirme le diagnostic de forme myoclonique de l'encéphalite épidémique.

Mais dans les jours qui suivent on voit apparaître une hémiparésie gauche, en même temps que les myoclonies diminuent et disparaissent. L'hémiplégie s'installe rapidement tandis que persistent le Babinski bilatéral et la vivacité des réflexes tendineux.

Il n'y a pas de paralysie faciale.

La ponction lombaire montre un liquide normal avec un taux d'albumine un peu élevé (0 gr. 40 centigr.)

Le Wasse mann donne un résultat partiellement positif sur la foi duquel on institue un traitement spécifique (10 injections de deux centigr. de bi-iodure de Hg). Pas d'amélioration ; l'hémiplégie évolue vers la contracture en même temps qu'apparaît un nouveau symptôme : une somnolence d'abord peu marquée et discontinue, puis très accusée et continue.

Bien qu'il ne soit pas fréquent d'assister au passage de la forme myoclonique à la forme léthargique au cours d'une encéphalite, il n'était pas possible de n'être pas frappé par les caractères typiques de la somnolence présentée par notre malade. Une deuxième ponction lombaire montre un liquide absolument normal, mais contenant 0 gr. 82 cent. de sucre par litre, donnant un Wassermann et une réaction du benjoin colloïdal tous deux négatifs.

On fait alors des injections intraveineuses de 6 cent. cubes d'uroformine sans résultat apparent.

Au milieu d'avril la malade accuse une céphalée continue, mais peu violente, à localisation surtout occipitale, céphalée dont la persistance fit penser à la possibilité d'une néoplasie cérébrale. Contre cette hypothèse s'élevaient l'absence de vomissements, les caractères normaux du pouls, le peu d'intensité de la céphalée, phénomènes d'une valeur inconstante, il est vrai, au cours des néoplasies cérébrales. L'examen du fond d'œil n'a malheureusement pu être pratiqué, il nous aurait sans doute mis sur la voie du diagnostic. Répétons que la vision est restée normale.

Quoi qu'il en soit l'état général s'aggrave rapidement. Au début de mai la somnolence s'accroît et fait place à un véritable coma ; quelques vomissements à type cérébral surviennent, les sphincters se relâchent, une escarre fessière fait son apparition du côté hémiplégique et la malade meurt le 12 mai après avoir été prise brusquement d'une dyspnée intense avec facies vultueux ayant précédé la mort de quelques minutes.

A l'autopsie on trouve les méninges adhérant fortement à la boîte crânienne dans la région pariétale droite ; elles se déchirent dans les efforts qu'on fait pour les libérer et livrent passage à une masse jaunâtre et ramollie qui fait hernie sur le cerveau à la partie supérieure des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, surtout visible par la face interne, au niveau du lobule paracentral.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un gliome à cellules polymorphes. Nous n'avons retrouvé, ni au niveau des noyaux gris centraux, ni au niveau des pédoncules cérébraux, les réactions vasculaires inflammatoires et les lésions cellulaires considérées comme habituelles au cours de l'encéphalite épidémique.

Cette observation nous a paru intéressante par les hypothèses successives qu'elle a soulevées au cours de son évolution.

Son début est celui d'une encéphalite à forme myoclonique typique : début par lassitude et courbature généralisée, myoclonies douloureuses, température peu élevée, absence de troubles oculaires, insomnie remplaçant la somnolence, psychisme intact, réflexes tendineux vifs, liquide céphalo-rachidien normal.

Plus tard, l'apparition d'une hémiplégie coïncidant avec une réaction

de Wassermann partiellement positive a pu nous faire penser à la possibilité d'une encéphalopathie syphilitique. La somnolence enfin avec ses caractères spéciaux nous a ramenés au diagnostic d'encéphalite léthargique jusqu'à ce que l'apparition de signes tardifs mais indiscutables de néoplasie cérébrale soit venue dévoiler la véritable nature de l'affection.

XXI. — Etude anatomo-clinique d'un cas de Tubercule de la Protubérance, par MM. H. CLAUDE, SCHAEFFER et ALAJOUANINE.

Les tubercules de la protubérance ne sont pas chose rare. De toutes les tumeurs du pont ce sont les plus fréquentes, et dans le récent article de MM. H. Claude et Lévy-Valensi du *Nouveau Traité de Médecine*, auquel on voudra bien se reporter pour la bibliographie, les auteurs en relatent 42 cas. L'observation du tubercule de la calotte protubérantielle que nous rapportons, mérite toutefois quelque intérêt tant par l'évolution que par certains caractères cliniques sur lesquels nous désirons insister.

OBSERVATION. — M. Dom..., âgé de 30 ans, exerçant la profession de garçon de restaurant, nous est adressé le 7 janvier 1922 par le Dr Dupuy-Dutemps pour une paralysie transversale du regard. Ce malade, qui est intelligent et s'observe bien, a constaté il y a un mois environ, qu'en se rasant il ne voyait pas dans le champ gauche du regard, et pour cette raison il a été consulter l'ophtalmologiste qui nous l'adresse.

Au premier examen on est d'emblée frappé par le fait que les deux yeux sont déviés à la partie extrême de champ droit du regard, et aucun acte volontaire ou involontaire ne peut les ramener vers la ligne médiane. C'est d'ailleurs là le seul signe ophtalmologique, qui constitue en même temps le tableau clinique tout entier que présente ce malade. Les pupilles en effet sont égales, réagissent bien à la lumière, le fond de l'œil est normal ; et l'interrogatoire aussi bien que l'examen somatique ne nous permettent de suspecter en quoi que ce soit la nature de la cause, qui a pu déterminer cette paralysie transversale du regard. Cet homme, en effet, dit avoir toujours été bien portant, et ne tout antécédent syphilitique dont on ne retrouve d'ailleurs aucune trace. Il n'a ressenti jusqu'ici aucune céphalée, et ne présente aucun autre signe d'hypertension intracrânienne ; l'examen neurologique est entièrement négatif, et ne permet de déceler aucun trouble de la motricité, de la sensibilité ou de la synergie musculaire.

Une ponction lombaire faite le 12 janvier pour compléter l'examen donne les résultats suivants : tension du liquide 13-7 ; 4 éléments à la cellule de Nageotte, composés de poly et de mononucléaires ; une grosse albuminose, dépassant 1 gr., qui ne correspond pas à la pléiocytose légère, et constitue une véritable dissociation albuminocytologique. Réaction de Bordet-Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien et le sang ; malgré ce résultat négatif, le malade est mis au traitement mercuriel, puis arsenical.

Aussitôt après la ponction lombaire, et malgré les précautions usuelles, le malade est pris d'une céphalée intense, déclanchée peut-être par la rachicentèse, mais qu'elle ne peut seule suffire à expliquer, car elle va durer des semaines, et même ne jamais disparaître complètement, bien qu'avec des phases de rémission très nette.

De plus, vers la fin de janvier, on constate des troubles de la démarche : le malade n'est pas très solide sur ses jambes, il élargit sa base de sustentation, et est manifestement entraîné vers la gauche. Il existe en outre un hémisindrome cérébelleux droit très net, ainsi que des troubles de la sensibilité profonde avec astéréognosie latéralisée du même côté.

Le malade a constaté lui-même sa maladresse de la main droite qui s'est installée progressivement en quelques jours. Ces troubles sont plus aisés à mettre en lumière

au membre supérieur. Les épreuves classiques montrent combien les mouvements sont brusques, démesurés, dépassent le but. L'hypermétrie et la dysmétrie sont très marquées, ainsi que l'adiadococinésie. Ces troubles ne sont d'ailleurs pas exagérés sensiblement par l'occlusion des yeux, montrant qu'il s'agit bien d'asynergie. Le malade a une grande difficulté à écrire. Son écriture est irrégulière, tremblée. De lui-même il s'est mis à manger de la main gauche à cause de sa maladresse. La passivité est plus difficile à mettre nettement en évidence, bien que l'on obtienne une ébauche du réflexe pendulaire en percutant le tendon rotulien droit.

La sensibilité superficielle est intacte sur tout le corps, mais il existe de gros troubles de la sensibilité profonde à droite, du même côté que l'asynergie. Troubles du sens articulaire et musculaire aux membres supérieur et inférieur ; perte à peu près totale de la sensibilité osseuse ; et une astéréognosie très accentuée. Ce n'est pas seulement de l'asymbolie, le malade est incapable de reconnaître les objets les plus usuels ; mais il y a en même temps perte des sensibilités primaires, le malade ne distingue pas le métal du bois, un objet résistant en métal d'un tampon d'ouate. Et cependant il n'existe qu'un écartement relativement minime des cercles de Weber.

Aucun trouble de la motilité. La force est normale et égale des 2 côtés. Les réflexes tendineux sont plutôt vifs, mais égaux. Tous les réflexes cutanés sont normaux, pas d'extension du gros orteil en particulier.

Pas de modifications du côté des yeux, toutefois le réflexe cornéen est aboli des deux côtés. Aucune paralysie des nerfs crâniens. Le vertige voltaïque est normal des deux côtés. Le malade, qui est très lucide, s'observe parfaitement bien, et raconte très bien l'histoire de sa maladie.

Le 8 février. — L'asynergie et les troubles de la sensibilité que nous venons de décrire à droite, où ils étaient exclusivement localisés, apparaissent du côté gauche : même asynergie, mêmes troubles de la sensibilité profonde, même astéréognosie ; de plus, ces troubles ne tardent pas à rétrocéder parallèlement du côté droit. L'astéréognosie en particulier disparaît à peu près complètement à droite. Il se produit en quelque sorte un transfert des troubles, de la droite vers la gauche. En même temps la céphalée, qui s'était atténuée, redevient plus vive, avec maximum à la nuque ; elle est l'objet de plaintes continuelles de la part du malade, et s'accompagne de vomissements, tantôt en fusée, tantôt avec sensations nauséuses et effort.

De plus, les troubles oculaires se sont modifiés. Les globes oculaires ne sont plus portés constamment vers la droite, mais peuvent être ramenés jusque sur la ligne médiane, qu'ils ne dépassent pas, il est vrai. Les mouvements de verticalité sont normaux ; pas de troubles de la convergence.

Le 15 février. — L'asynergie et les troubles de la sensibilité profonde s'accroissent de plus en plus à gauche. De plus, la tête s'incline vers la gauche, en même temps qu'il se produit un mouvement de rotation vers la droite. Bien qu'il n'existe pas de déficit moteur, le malade a de la peine à se tenir sur ses jambes, il est dans l'incapacité de marcher à cause de sa céphalée et de son asynergie. Comme tout signe de la série pyramidale on observe la perte du réflexe abdominal droit et du réflexe plantaire du même côté ; le malade ne fléchit plus comme auparavant, mais il n'étend pas non plus.

Le malade commence à se plaindre de sensations pénibles, désagréables, indéfinissables dans tout le côté gauche.

On note en même temps un peu de dysarthrie et de la difficulté pour uriner.

Le 25 février. — Le malade devient un peu somnolent, indifférent ; il se plaint en outre de voir trouble, et dit que sa vue baisse.

L'examen oculaire fait par le Dr Dupuy-Dutemps montre : « de fines hémorragies en nappes de la papille et des taches variées de la rétine de l'œil gauche ; à l'œil droit, pas d'altérations papillaires nettes, peut-être un léger œdème ? »

Le 14 mars. — Depuis quelques jours la céphalée et les vomissements ont cessé. Mais le malade se plaint de plus en plus de douleurs vagues, généralisées à tout le corps, mais beaucoup plus intenses à gauche. Ce sont des douleurs vives et difficiles à délimiter tout à la fois ; sensations de raideur, d'engourdissement, de meurtrissures, de constriction, d'électricité, suivant les moments ; à deux reprises le malade a eu la sensation que sa

main gauche devenait énorme. Dans la tête le malade dit ressentir un bruit de moteur, en même temps qu'une hyperacousie gauche s'installe progressivement, ainsi qu'une paralysie faciale du même côté, à type périphérique, avec conjonctivite en raison de la paralysie de l'orbiculaire. Depuis un certain temps, de plus, le malade a la peau très sèche, particulièrement au niveau des membres inférieurs, où elle présente une desquamation furfuracée. Le réflexe pilomoteur est difficile à mettre en évidence, les arrectores pilorum étant en état d'éréthisme constant. Les troubles de la sensibilité et l'asynergie sont toujours très marqués à gauche; il persiste un peu de maladresse à droite. La difficulté pour uriner persiste et même s'accroît. La tension artérielle au Vaquez est de 12-7. Aucun trouble somatique.

Le 1^{er} avril. — La céphalée reparait très pénible, en même temps que la somnolence et la torpeur s'installent. Le malade devient complètement sourd à gauche, et très dur d'oreille à droite. La paralysie faciale gauche s'exagère.

Les douleurs sont surtout intenses dans le membre supérieur gauche et la face du même côté où l'on constate un peu d'hypoesthésie. Ce sont des douleurs persistantes, continues, profondes, impossibles à définir d'après le malade.

Le 20 avril. — L'état général du malade s'aggrave sans que les signes se modifient beaucoup. Il se plaint surtout de ses céphalées et de ses douleurs dans les membres en même temps que de douleurs viscérales profondes dans tout l'abdomen et le petit bassin. Une ponction lombaire faite dans le but de décompresser n'apporte aucun soulagement au malade, et l'on est obligé de recourir à la morphine. Liquide céphalo rachidien : Pression 33-10. A la cellule de Nageotte : 21 éléments par mme. composés de lymphocytes et de mononucléaires. Grosse albumine dépassant 1 gr. Sucre en quantité normale.

Le 27 avril. — Augmentation progressive de la somnolence et de la torpeur dont il est malaisé de faire sortir le malade. Rétention vésicale qui nécessite le sondage, et surtout l'existence d'hématurie. Le malade meurt 2 jours après.

Autopsie. — L'encéphale paraît volumineux dans son ensemble, surtout la région de l'isthme. Poids total 1.500 gr.

La protubérance est particulièrement augmentée de volume. Sur une coupe transversale passant par la partie moyenne, on trouve une tumeur ayant tous les caractères d'un volumineux tubercule; de couleur grisâtre, analogue à du marron cru, elle occupe la partie centrale du pont qu'elle a envahi presque entièrement. Elle se distingue bien du tissu nerveux à la périphérie, et mesure 3 cm. 5 dans le sens transversal, et près de 3 cm. dans le sens antéro-postérieur. En arrière la tumeur paraît avoir envahi le plancher du 4^e ventricule, en avant et sur les côtés elle est bordée par une zone de parenchyme sain. En haut elle se prolonge jusqu'à la partie inférieure du pédoncule, en bas jusqu'à la partie supérieure du bulbe. Les pédoncules cérébelleux ont donc été intéressés; le cervelet lui-même est intact.

Pas d'autres lésions de l'encéphale, et en particulier pas de tubercules. Pas de dilatation notable des ventricules latéraux, ou de l'aqueduc de Sylvius. L'hypophyse semble macroscopiquement normale.

La moelle est normale; mais dans la région lombo-sacrée, sur une hauteur de 3 à 4 cm., on constate la présence d'une pachyméningite descendant jusqu'à la partie supérieure de la queue de cheval, qui n'a sans doute pas comprimé la moelle, mais peut avoir intéressé les racines.

Quelques tubercules calcifiés dans les poumons; tous les autres viscères paraissent normaux, si ce n'est les capsules surrénales qui sont le siège d'une dégénérescence caséuse bilatérale à peu près totale.

Examen histologique. — Il confirme et précise les résultats de l'examen macroscopique. Les lésions prédominent au niveau de la protubérance, et sont toutefois moins étendues qu'une simple coupe transversale n'aurait pu le faire penser.

Dans la région de la calotte du côté gauche, à sa partie toutepostérieure, on trouve un volumineux tubercule dont certaines parties sont en voie d'évolution, avec des nodules composés de cellules lymphoïdes et épithélioïdes et des cellules géantes, dont d'autres ont subi la dégénérescence caséuse. Le tubercule gagne la ligne médiane, mais

ne la dépasse pas. Dans cette région les noyaux de la VI^e et de la VII^e paire sont à peu près complètement détruits, ceux de la VIII^e paire très altérés. Les noyaux correspondants du côté droit sont nettement reconnaissables, bien que certains éléments soient très altérés (cellules globuleuses, chromatolyse, etc.).

De plus, on trouve dans tout le reste de la calotte protubérantielle des lésions inflammatoires diffuses (vaso-congestion, volumineux manchons périvasculaires), ainsi que des lésions de pie-mérite inflammatoire très marquées. Les colorations à l'hématoxyline au fer montrent des lésions étendues de la substance réticulée de la calotte intéressant le faisceau longitudinal postérieur, ainsi que le ruban de Réil médian. La racine descendante du trijumeau est aussi touchée. Les fibres blanches de la voie pyramidale et du pédoncule cérébelleux moyen paraissent au contraire respectées. L'olive cérébelleuse gauche est altérée et atrophiée dans ses éléments cellulaires autant que dans ses fibres.

Le pédoncule est beaucoup moins touché. Absence de lésions folliculaires. Lésions inflammatoires beaucoup moins marquées. Quelques altérations chromatolytiques, avec aspect globuleux et excentration du noyau, des cellules du noyau de la III^e paire. Noyau rouge et locus niger normaux. Les fibres de la voie sensitive centrale ainsi que celles du pédoncule cérébelleux supérieur sont rares et grisâtres, faisant contraste avec celles du pied, bien conservées.

Pas de grosses lésions du bulbe ou de la moelle.

L'examen des viscères ne montre rien de bien particulier, si ce n'est celui des capsules surrénales. L'une est en voie de dégénérescence caséuse à peu près totale ; l'autre, mieux conservée, présente toutefois de nombreux follicules ayant détruit la substance médullaire de façon à peu près totale ; la corticale est assez bien conservée.

En résumé, il s'agit d'un homme de 30 ans, bien portant jusque-là, qui sans autre symptôme présente pendant plus d'un mois une paralysie des mouvements associés des yeux du type lévogyre, sans que rien puisse permettre d'en soupçonner la cause. De la céphalée apparaît à la suite d'une ponction lombaire sans aucun autre signe d'hypertension intracrânienne (pas d'hypertension du liquide céphalo-rachidien, ni de stase papillaire). Peu après l'on constate des troubles de la marche (instabilité, latéropulsion gauche très nette), puis un hémisyndrome cérébelleux droit avec troubles de la sensibilité profonde, les sensibilités superficielles restant conservées et sans aucun trouble moteur. Puis l'asynergie et les troubles de la sensibilité profonde envahissent le côté gauche, en même temps qu'ils *retrocedent* à peu près complètement du côté droit. Un nouvel examen oculaire montre alors un début de stase, traduisant l'hypertension intracrânienne tardive que viendra confirmer l'augmentation de la tension du liquide céphalo-rachidien. En même temps la paralysie transversale du regard se modifie, le malade peut ramener les yeux dans le champ médian, la convergence restant toujours normale. Le malade accuse alors des douleurs spontanées très vives dans tout le corps, et surtout à gauche. Enfin une paralysie faciale périphérique du côté gauche s'installe, accompagnée d'hypoesthésie dans le domaine de la face du même côté, et de surdité homolatérale totale. Le décès du malade survient dans un état du cachexie et de somnolence progressives, précédé toutefois d'hématurie.

Comme nous l'a confirmé l'autopsie, les syndromes qu'a présentés ce malade ne pouvaient s'expliquer que par une lésion de la partie posté-

rieure de la calotte protubérantielle gauche dans son segment moyen. Elle seule, lorsque le syndrome complet fut installé, permettait d'expliquer la paralysie transversale du regard lévogyre, à laquelle s'associèrent plus tard la paralysie périphérique de la VII^e paire et la surdité gauche, avec troubles de la sensibilité profonde et asynergie du côté droit (les voies cérébelleuses et le ruban de Reil médian étant croisés), sans atteinte de la voie pyramidale. Il convient de signaler toutefois quelques particularités : la longue durée de la paralysie transversale du regard à l'état isolé, sans aucun autre signe, que peut expliquer aussi bien une lésion du faisceau longitudinal postérieur que la rupture des connexions entre les voies oculogyres et le noyau de Deiters, bien que la précocité de l'anesthésie cornéenne soit plutôt en faveur de la première hypothèse. La variabilité des troubles cérébelleux et de la sensibilité profonde qui, d'abord localisés à droite, rétrocéderont à peu près totalement pour intéresser le côté gauche. Récemment André-Thomas a insisté sur les variations considérables des troubles moteurs et sensitifs dans les syndromes protubérantiels consécutifs à des altérations vasculaires, hémorragie ou ramollissement. Actuellement ce n'est pas le cas, et si l'extension de la tumeur peut à la rigueur expliquer l'apparition des troubles de la sensibilité profonde et asynergique du côté gauche, ce processus ne permet pas de comprendre la rétrocession des mêmes symptômes du côté droit. Nous désirons insister aussi sur l'intensité et le caractère des douleurs que présentait le malade : sensations de raideurs, meurtrissures, douleurs profondes, viscérales, indéfinissables, qui, jointes aux troubles vasomoteurs, aux anomalies du réflexe pilomoteur, constitueraient volontiers pour nous des algies sympathiques, bien différentes des douleurs radiculaires banales et coutumières dans les syndromes d'hypertension. Enfin nous voulons signaler les troubles de la miction et l'hématurie terminale, qui semblent bien être en rapport avec la pachynéo-méningite sacrée que l'autopsie a mise en lumière.

Sans doute l'évolution progressive des accidents ne nous laissa, au bout d'un certain temps, aucun doute sur la cause néoplasique de ce syndrome. Mais il convient d'insister quand même sur l'époque tardive d'apparition de la stase papillaire de l'hypertension mesurée au manomètre, que l'un de nous (H. Claude) a déjà signalée comme propre aux tumeurs de la protubérance, alors que les signes d'hypertension sont au contraire très précoces dans les néoplasies cérébelleuses.

Quant à la nature de la lésion, l'autopsie seule pouvait évidemment nous permettre de la connaître. Ce malade ne présentait aucune tuberculose viscérale en évolution, hormis cependant celle des capsules surrénales. Or il n'avait aucun signe objectif d'addisonisme : pas de pigmentation, pas d'asthénie, pas d'hypotension très marquée, bien qu'il ne lui restât plus qu'un fragment assez minime de cortico-surrénale susceptible de sécréter. Ce n'est pas là encore une des moindres curiosités de cette observation.

XXII. — Compression Médullaire par un sarcome à développement intra et extravertébral, par MM. A. FLORAND et P. NICAUD.

OBSERVATION. — Une malade de 31 ans est entrée en novembre 1920 à Lariboisière pour une paraplégie.

Le début remonterait à 10 mois environ. A cette époque, la malade a constaté dans la région cervicale la présence d'une masse peu importante, mais qui augmentait peu à peu de volume et qui devenait douloureuse. Elle a été quelques mois plus tard traitée par la radiothérapie, et par ce traitement passagèrement améliorée.

Un mois après des pseudonévralgies sont apparues, siégeant exclusivement aux membres supérieurs. Ces accidents douloureux étaient très vifs et de très longue durée, puis les troubles moteurs se sont peu à peu installés au niveau des membres supérieurs.

Il y a quinze jours enfin est apparue brusquement une paraplégie flasque complète.

Au niveau des membres supérieurs, touchés bien avant les membres inférieurs, il existe une impotence musculaire très marquée portant sur les muscles de la ceinture scapulaire, ceux du bras et de l'avant-bras, et plus évidente du côté des muscles fléchisseurs. Les mouvements d'extension sont encore assez vigoureux, quoique très diminués. L'atrophie musculaire est très diffuse, plus accentuée pour les fléchisseurs et surtout développée au niveau des muscles des éminences thénar et hypothénar. La main est pour ainsi dire sans relief, mais les mouvements d'opposition du pouce et les forctions des interosseux, quoique diminués, existent encore.

Les réflexes sont diminués sans être abolis. L'ensemble de ces troubles moteurs paraît répondre à l'atteinte des fibres motrices de C4, C5, C6, C7, C8, D1.

Les troubles de la sensibilité subjective ont disparu. Les douleurs pseudonévralgiques ont cessé. Au point de vue objectif il y a une légère hypoesthésie diffuse à tous les modes affectant une disposition radiculaire dans le territoire de C5, C6, C7, D1.

Les membres inférieurs depuis quinze jours seulement sont dans la résolution complète. La flaccidité s'étend aux membres inférieurs et aux muscles abdominaux et thoraciques inférieurs. Elle est complète.

Les réflexes cutanés inguinaux, abdominaux inférieurs et supérieurs sont absents.

Les réflexes tendineux patellaires et achilléens sont légèrement exagérés. Il y a du Babinski bilatéral plus franc et plus marqué à droite. Il n'y a pas de clonus.

Les réflexes de défense sont un peu exaltés à droite. L'excitation de la plante, le pincement de la peau, le pression des masses musculaires provoquent de ce côté des mouvements de retrait du membre correspondant avec triple flexion.

Ces réflexes sont peu nets du côté opposé. Du côté droit les excitations au-dessus de D6, D7 ne provoquaient plus aucune réaction.

La sensibilité superficielle est très touchée. L'anesthésie est totale à tous les modes jusqu'à D2. De D4 à D2 il y a hypoesthésie surtout au tact et à la douleur. Au-dessus de D2 l'hypoesthésie légère se continue avec celle déjà notée jusqu'à C5. Il n'y a nulle part de dissociation syringomyélique.

La sensibilité profonde est abolie. Il n'y a pas de troubles trophiques. Les troubles sphinctériens sont marqués par de la rétention vésicale et rectale. La ponction lombaire a montré un liquide céphalo-rachidien sans hyperalbuminose, sans réaction cellulaire notable.

L'examen de la région latéro-cervicale gauche permet de limiter une masse de consistance très ferme, d'une dureté ligneuse très adhérente en arrière à la colonne cervicale de la 3^e vertèbre cervicale à la 7^e, et il est impossible de différencier la tumeur de la colonne à ce niveau. Elle est moins adhérente en avant, quoique très fixée. Cette masse contourne toute la partie latérale du cou, plonge plus bas sous la clavicule, sans paraître adhérer à elle. Elle refoule latéralement le corps thyroïde, la trachée, le larynx, et est assez facile à limiter en avant.

Tout récemment sont apparus de nouveaux incidents liés à la présence de cette tumeur, d'une part des accidents dyspnéiques avec paroxysmes très aigus, d'autre part des troubles de la parole : voix alternativement claire et éteinte, ou bitonale. Il n'y a pas d'autres signes de compression thoracique ou cervicale, ni nerveuse ni vasculaire.

La malade ne présente pas de troubles de la musculature extrinsèque des yeux. Elle aurait eu de la mydriase gauche qui a actuellement disparu.

Les réflexes lumineux sont intacts, la réaction accommodative est normale, de même que la réaction à la convergence. Seul le réflexe pupillaire à la douleur est aboli, sans doute par atteinte du centre cilio-spinal.

La malade, très cachectique et présentant d'ailleurs des signes d'infiltration pulmonaire bacillaire bilatérale, est morte quelques jours après son entrée, au cours d'une crise de dyspnée paroxystique.

L'autopsie a montré une masse cervicale énorme, étendue de la colonne cervicale (3^e à 7^e vertèbre cervicale) en arrière, au corps thyroïde en avant, remontant en haut presque à l'angle du maxillaire, envoyant en bas un prolongement sous-claviculaire peu étendu, adhérente aux muscles superficiels et aux plans profonds jusqu'à la colonne, englobant dans sa masse le paquet vasculo nerveux du cou, refoulant le corps thyroïde et la trachée du côté opposé.

A la coupe, la consistance est très dure, l'aspect lardacé. Il est impossible de dissocier la tumeur et les éléments vasculaires et nerveux englobés dans sa masse.

La moelle présente une pachyméningite externe très épaisse étendue de C6 à D2, à prédominance postérieure, mais annulaire au niveau de C7.

Cette pachyméningite est constituée par un tissu très dense et paraît se continuer avec un tissu de même nature qui remplit les espaces intervertébraux et qui se continue d'autre part directement avec la tumeur extravertébrale elle-même. Il est d'ailleurs très difficile d'isoler la tumeur dure-mérienne de son enveloppe osseuse et de tout le tissu néoformé voisin.

La continuité de la pachyméningite et du néoplasme qui paraît la prolonger est très intime au niveau des espaces intervertébraux.

Si la dissociation est possible au niveau des corps vertébraux, elle est presque impraticable au niveau des disques et entre la 5^e et la 6^e vertèbre cervicale, entre la 6^e et la 7^e, la section est nécessaire pour les séparer.

La pie-mère est congestive, très vascularisée, sans lésions nettes. La moelle présente peu de lésions macroscopiques apparentes. Elle est un peu déformée et écrasée d'arrière en avant au niveau de C7.

La tumeur présente un volume énorme, et a une structure variable suivant le point où on l'examine. C'est un fibro-sarcome avec des parties sarcomateuses presque pures au contact de la dure-mère et au niveau de la colonne cervicale. A mesure qu'on s'en éloigne, le stroma fibreux prend de plus en plus d'importance, jusqu'à devenir tout à fait prédominant. La présence de nombreuses cellules multinucléées voisines des myéloplaxes donne à penser que le point de départ du néoplasme a été vertébral, l'extension cervicale ayant été précoce, l'extension dure-mérienne plus tardive.

Les cellules sarcomateuses sont très nombreuses dans l'épaisseur ou au contact direct de la dure-mère. A ce niveau la masse est constituée presque uniquement de cellules rondes tassées et très rapprochées, avec une trame conjonctive presque nulle. Les cellules rondes ne présentent pour la plupart qu'un seul noyau avec quelques figures karyokinétiques, mais au milieu d'elles on rencontre de très nombreux éléments multinucléés de grande taille, véritables cellules géantes. Le nombre des noyaux de ces éléments est très variable. On en compte le plus souvent de 4 à 7. Les figures karyokinétiques y sont très nombreuses, uni ou multipolaires. Les cellules rondes mono ou multinucléées constituent la masse de la tumeur qui touche à la dure-mère. A mesure qu'on s'éloigne de celle-ci, les cellules sont moins fournies et sont réparties dans un stroma alvéolaire de plus en plus abondant. Plus près encore de la périphérie la trame conjonctive devient de plus en plus serrée et compacte, presque uniforme. Les cellules y sont de plus en plus rares, tantôt réunies en amas comme étouffées dans le stroma, tantôt diffuses dans celui-ci.

La plus grande partie des éléments cellulaires est constituée encore par des cellules rondes, mais par places se montrent de nombreuses cellules allongées fusiformes, éparses au milieu des fibres conjonctives.

Tout à fait à la périphérie, la tumeur est presque uniquement conjonctive, et les éléments cellulaires deviennent très rares.

La masse est parcourue par de nombreux vaisseaux et les canaux vasculaires paraissent souvent sans paroi propre.

Dans la partie cervicale de la tumeur la réaction fibromateuse est énorme.

La tumeur se présente donc comme un fibro-sarcome à cellules rondes et quelquefois fusiformes, avec de nombreuses cellules géantes multinucléées, rappelant les myéloplaxes, et, selon les points considérés, l'apparence est celle du fibrome presque pur ou du sarcome atypique, les éléments cellulaires étant très nombreux au contact de la dure-mère et au niveau de la colonne, pour se raréfier vers la périphérie à mesure que s'accroît l'élément fibreux.

La moelle déformée par compression ne présente pas de lésions cellulaires nettes dans la substance grise, mais il existe, aussi bien dans celle-ci que dans les cordons blancs, de nombreux raptus vasculaires. Les plus importants se trouvent dans la racine postérieure et à l'origine de celle-ci, mais ils parsèment l'axe gris dans toute la région comprimée.

Les racines au niveau de la tumeur sont plus ou moins comprimées, sans qu'il paraisse y avoir eu de pénétration d'éléments sarcomateux dans leur épaisseur. Les masses sarcomateuses ont écrasé les racines sans les pénétrer.

En résumé, il s'agit d'un sarcome d'origine vertébrale à développement progressif, et à énorme extension cervicale ayant provoqué une compression médullaire assez tardive.

Cliniquement l'étendue de la tumeur compressive pouvait être mesurée en haut par la limite supérieure de l'hypoesthésie qui remontait jusqu'au territoire de C5 et en bas par la limite supérieure de la zone cutanée où on pouvait provoquer les réflexes de défense, c'est-à-dire au-dessous de D7. En réalité, l'autopsie a montré une tumeur dure-mérienne un peu moins étendue (C6-D2).

Les phénomènes de compression se sont développés assez lentement, atteignant d'abord les racines cervicales et dorsales (C5 à D1) et provoquant enfin l'écrasement de la moelle et la paraplégie.

L'évolution paraît avoir été en tout de dix mois et on peut se demander si la phase terminale n'a pas été accélérée par la radiothérapie. Après une période d'amélioration très passagère portant sur les accidents douloureux, cette intervention semble avoir précédé un développement beaucoup plus rapide et plus étendu de la tumeur.

Le fait de ne pas constater d'éléments cytologiques dans le liquide céphalo-rachidien, en démontrant l'absence de réaction inflammatoire intradure-mérienne, pouvait aider au diagnostic du siège extradure-mérien de l'agent de compression, l'étendue même de cette compression orientant déjà le diagnostic dans ce sens.

Il n'y avait pas de dissociation albumino-cytologique.

XVIII. — Tubercule pédonculo-protubérantiel droit avec Paralyse incomplète de la 3^e et de la 6^e paire et Hémiplégie alterne, par MM. A. FLORAND, P. NICAUD et J. GRENIER.

OBSERVATION. — Un malade de 28 ans entre à l'hôpital pour céphalée très vive et diplopie.

Le début des accidents remonterait à 7 semaines environ et a été caractérisé par une céphalée intense avec quelques vertiges. Ces accidents ont persisté, puis se sont accentués plus récemment, et la diplopie n'est apparue que depuis peu.

Le sujet accuse à l'entrée une céphalée intense que rien ne peut calmer. Cette céphalée est généralisée avec maximum frontal. Les vertiges sont constants, non seulement ils existent dans la station debout, mais ils persistent dans le décubitus, et paraissent plus marqués dans le décubitus latéral gauche. Pour les atténuer, le malade est presque constamment versé sur le côté droit et il redoute de s'asseoir et de se lever.

Les vomissements ont été précoces, remontent à plusieurs semaines; ce sont des vomissements en fusée, à type cérébral, quelquefois alimentaires, survenant immédiatement après le repas. La constipation est persistante. Enfin il y a dix jours environ le malade a constaté qu'il ne pouvait plus ouvrir l'œil droit, qui était en même temps dévié en dehors.

A l'examen on constate une paralysie de la III^e paire, avec ptosis et strabisme externe peu prononcé.

Les fonctions motrices de la VI^e paire ne paraissent pas indemnes, car l'examen de la motilité du globe pour l'œil droit montre que cette motilité est à peu près nulle pour l'adduction et très limitée pour l'abduction. Les mouvements de latéralité sont ainsi presque nuls en dedans, et très limités en dehors. La diplopie remonte à une dizaine de jours.

Le motilité extrinsèque de l'œil gauche est intacte.

Les pupilles sont inégales, la pupille droite est un peu plus dilatée, mais les réflexes lumineux sont intacts des deux côtés. La réaction à l'accommodation et la réaction à la convergence sont normales.

A l'entrée à l'hôpital, le malade accuse un peu de faiblesse musculaire dans le membre supérieur et inférieur gauche, et en 3 ou 4 jours s'installe progressivement une hémiplegie alterne à type Millard Gubler.

Le membre supérieur et le membre inférieur gauche sont incomplètement paralysés, mais présentent rapidement de l'exagération des réflexes et le signe de Babinski. La face droite est paralysée, le facial supérieur paraissant moins touché. Il y a de l'hémihypoesthésie à tous les modes sur les membres. La sensibilité de la face ne paraît pas modifiée.

Le fond de l'œil, sans œdème papillaire, a été trouvé intact.

La ponction lombaire, qui a soulagé la céphalée, a montré un liquide hypertendu sans hyperalbuminose et sans réaction cellulaire notable.

Le malade, en dehors des signes décrits, n'a pas présenté de signes plus nets de la série cérébelleuse, examen rendu d'ailleurs difficile par les troubles paralytiques.

Nous n'avons constaté ni asynergie cérébelleuse nette, ni troubles de la diadochocinésie.

Il n'y a jamais eu de tremblement, ni de mouvements choréiformes, ni de crises convulsives.

Il n'y avait pas de troubles de la parole.

Au point de vue viscéral, il y a peu de choses à signaler. Le passé pathologique du sujet est à peu près nul. On constate seulement des signes de bronchite très diffuse avec congestion pleuro-pulmonaire très discrète bilatérale, sans bacilles de Koch dans l'expectoration. Le cœur et le rein paraissent normaux: il n'y a ni polyurie, ni glycosurie, ni albuminurie.

Le malade a reçu un traitement antisyphilitique intensif: novarsénobenzol intraveineux à doses croissantes hebdomadaires et cyanure intraveineux les jours intercalaires.

Le résultat obtenu a été nul.

Les vomissements et la céphalée ont persisté sans aucune modification, et même temps que les troubles paralytiques du côté des membres, de la face et des yeux s'installaient plus complètement.

Sans accident nouveau, sans température, avec obnubilation intellectuelle progressive, l'affection a évolué en deux mois et s'est terminée par la mort annoncée pas des troubles de la respiration et du pouls, dus sans doute à l'atteinte des noyaux du bulbe.

L'autopsie a révélé une tumeur pédonculo-protubérantielle à siège médio-latéral droit, tumeur du volume d'une grosse noix.

Cette masse atteint en haut le pied du pédoncule, remplit une grande partie de la moitié droite de la protubérance qu'elle détruit presque complètement, — empiétant sur la moitié gauche. Elle dépasse en effet notablement la ligne médiane. En bas elle atteint la limite inférieure de la protubérance. En dehors, elle dépasse l'émergence du V pour atteindre le pédoncule cérébelleux moyen.

A la coupe, elle présente une enveloppe scléreuse, épaisse à plusieurs couches, contenant un amas caséux ramolli dans sa portion centrale.

L'examen histologique a montré une zone périphérique organisée en tissu fibreux à plusieurs couches concentriques, une zone centrale caséuse grenue et homogène et une zone intermédiaire avec des nodules tuberculeux constitués par des cellules géantes encadrées de cellules épithélioïdes et de nombreux lymphocytes. Les bacilles de Koch granuleux étaient abondants dans tous ces nodules et à leur périphérie.

La localisation du tubercule explique les lésions constatées.

Au niveau du pédoncule la tumeur a touché les noyaux d'origine de la 3^e paire, expliquant le ptosis et la perte des mouvements d'adduction du globe. Le centre photo-moteur et le centre accommodateur plus haut situés ont été épargnés.

Enfin les fibres de la 6^e paire dans leur trajet intra-pédonculaire ont été également atteintes à un moindre degré.

Ces lésions semblent avoir été les lésions initiales. Secondairement la tumeur a atteint la région ventrale de la protubérance et a provoqué l'hémiplégie alterne plus tardive.

On pourrait peut-être expliquer les vertiges très accusés par le malade même dans le décubitus et surtout dans le décubitus latéral gauche par le contact direct de la tumeur et du pédoncule cérébelleux moyen ou par l'écrasement du vermis supérieur par la tumeur dans le décubitus latéral gauche.

La paralysie alterne ne coïncidait pas avec une paralysie de l'hémi-oculo-moteur-rotateur des yeux du même côté que la paralysie faciale, ce qui ne permettait pas de penser à un syndrome de Foville, la motilité extrinsèque de l'œil gauche étant conservée.

L'absence de paralysie des mouvements de latéralité du globe du côté gauche faisait éliminer également la possibilité d'un syndrome de Raymond-Cestan. Il manquait aussi les troubles spéciaux de la motilité volontaire (tremblement, incoordination, asynergie cérébelleuse) et les troubles très profonds de la sensibilité objective et subjective.

Il n'y avait pas de méningite tuberculeuse concomitante. Les lésions pulmonaires constatées étaient des lésions banales de congestion et de bronchite.

XXIV. — Un cas de Parkinsonisme progressif post-encéphalitique avec examen histologique du système nerveux, par M. G. MARI- NESCO (de Bucarest). (Communiqué par M. SOUQUES.)

OBSERVATION (1). — Il s'agit d'un sujet âgé de 43 ans, laboureur, emmené prisonnier

(1) Pendant que nous étions en train de rédiger cette note, MM. FRANÇOIS et LHERMITTE viennent de faire dans la séance du 6 avril 1922 de la Société de Neurologie, une communication ayant pour titre : « Etude anatomo-clinique d'un cas de syndrome pallidial post-encéphalitique ». *Presse médicale*, 12 avril 1922.

en Allemagne, d'où il est rentré dans un état de dépression et d'incapacité de travail qui ont duré quelques mois. En mars 1920, état fébrile, de la céphalalgie, transpiration abondante, un certain degré d'engourdissement et de somnolence, pas de diplopie. Malgré l'état de somnolence qui l'empêchait de suivre un travail suivi, il ne s'est pas alité un seul jour. Quelques mois après le début de la maladie, il a été frappé par une salivation continuelle et gênante et une difficulté dans son travail manuel. C'est surtout la gêne des mouvements et la somnolence qui étaient les phénomènes principaux de la maladie pendant une année. Au mois de mai 1921 le malade remarque des tremblements de la main droite qui font également leur apparition dans la main gauche, un mois après. Avec l'apparition des tremblements la somnolence a diminué progressivement. Pendant toute la durée de la maladie jusqu'à son admission à la clinique (1^{er} nov. 1921), le malade a pu manger sans aide, quoique avec certaine difficulté. Mais la mastication et la déglutition étaient lentes et difficiles. A son entrée dans le service on voit chez lui les signes classiques du syndrome parkinsonien caractérisé par l'immobilité de la figure, la fixité du regard et la lenteur des mouvements mimiques et des mouvements volontaires. La tête est légèrement fléchie sur le tronc et les bras rapprochés du corps. Les avant-bras sont en flexion légère sur les bras ; les mains en légère pronation ; les doigts fléchis. Du côté des bras, on constate un tremblement à grandes oscillations qui font que le malade frappe continuellement sa cuisse. Le tremblement des membres supérieurs n'est pas continu, parfois il s'arrête dans le bras droit et fait son apparition dans le bras gauche.

Les mouvements volontaires des différents segments des membres n'ont pas le champ d'excursion normal et leur rapidité est diminuée d'une façon considérable. Le malade tire avec une certaine gêne la langue qui offre des tremblements. La marche est à peu près normale, il ne marche pas avec petits pas ; il peut courir avec une certaine facilité. La force musculaire, au dynamomètre, est réduite, surtout à droite. Il n'y a pas de rigidité notable dans les différents segments des membres. Les réflexes tendineux et cutanés sont conservés. Le malade a rétro et antépulsion.

La température rectale et axillaire est, en général, diminuée ; elle n'atteint presque jamais 37°, oscillant entre 36° et 36°5. Les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation sont un peu paresseux. La paupière droite tombe légèrement, les mouvements des globes oculaires sont lents ; il y a léger nystagmus.

Pendant son séjour à l'hôpital les phénomènes précédents se sont accusés et, d'autre part, il apparaît une rigidité progressive de tous les segments des membres dans les muscles de la face, inclusivement ceux des lèvres et ceux de la langue. La salivation s'accroît de plus en plus ; les troubles de la parole sont devenus plus graves, l'articulation des mots est difficile. Des tremblements sont apparus également aux membres inférieurs, en commençant par le côté droit. Les oscillations sont plus petites que celles du membre supérieur. Les mouvements des membres inférieurs siègent dans l'articulation tibio-tarsienne. Puis, nous avons constaté, parallèlement avec la rigidité, une diminution du volume des muscles, plus accusée du côté des extrémités. Le pied droit présente même une espèce de griffe. Le malade a des transpirations extrêmement abondantes, surtout à la figure, sur les membres supérieurs, sur le thorax et sur l'abdomen. Le relief des muscles s'accroît de plus en plus, et le long supinateur se dessine sous la peau comme une corde. Le malade s'émacie progressivement. La rigidité ne lui permet plus de faire les mouvements habituels. Il ne peut descendre du lit et on doit même l'y retrouver. La quantité d'urine est généralement diminuée, ne dépassant presque jamais un litre par jour.

A partir du 12 février l'état du malade s'aggrave, il est tout à fait incapable de faire des mouvements volontaires d'une certaine ampleur, il présente des troubles de déglutition. Parfois le soir il a de la température (39°). De petites escarres apparaissent du côté de l'omoplate, du sacrum et de la région trochantérienne. Lorsqu'on lui fait exécuter des mouvements passifs, on ne peut vaincre complètement la raideur musculaire ni à l'épaule ni à l'avant-bras.

Nous attribuons l'élévation de la température et les troubles généraux à une infection. On trouva en effet, à l'autopsie, un foyer de broncho-pneumonie dans le lobe infé-

rieur du poulmon gauche avec formation d'abcès. Le malade est mort juste 2 ans après le début des premiers phénomènes d'encéphalite.

Nous avons examiné non seulement les centres nerveux, mais également, à l'aide de diverses méthodes histologiques, l'hypophyse et les parathyroïdes externes, qui n'offrent que des altérations insignifiantes. D'ailleurs l'hypophyse a été retrouvée intacte dans tous les cas d'encéphalite épidémique étudiés par moi, ce qui prouve que ces glandes n'interviennent pas dans les complexus symptomatiques de la somnolence et de la léthargie que l'on rencontre dans l'encéphalite. Par contre, les surrénales présentent des altérations caractéristiques, aussi bien de la substance corticale que de la substance médullaire. Il s'agit de l'accumulation de lymphocytes moyennes et de cellules plasmatiques qui sont disposées autour des vaisseaux ou librement entre les cordons glandulaires. De pareilles infiltrations sont plus considérables encore dans la substance médullaire dont les cellules chromatines sont par-ci par-là altérées, comme également sont altérées quelques cellules nerveuses de cette substance. Mais le maximum de lésion inflammatoire existe dans la glande parotide où l'infiltration par des cellules plasmatiques et de lymphocytes existe non seulement dans le tissu interstitiel, mais également autour des canalicules excréteurs et entre les acini glandulaires. Il s'agit là de petits foyers disséminés dans tout le parenchyme. En outre, on voit de véritables nodules inflammatoires atteignant des proportions considérables et pouvant dépasser le volume d'un petit lobule glandulaire.

Enfin ces cellules inflammatoires peuvent former des traînées le long des travées interstitielles qui existent entre les acini. Les cellules glandulaires offrent toutes les images qui caractérisent l'activité sécrétoire pendant certaine phase.

Dans l'écorce, et particulièrement dans la frontale et la pariétale ascendantes, nous ne trouvons de lésions manifestes ni des vaisseaux ni des cellules nerveuses, notamment les cellules de Betz sont généralement bien conservées. Dans la substance blanche, il y a par-ci par-là une légère infiltration de l'adventice ou bien des cellules chargées de pigment sanguin. Il n'en est pas de même pour le corps strié, et spécialement pour le globus pallidus, qui fait voir par les méthodes de Nissl, Sudan, Bleu de Nil, et celle de Bielschowsky, des lésions indubitables des éléments constitutifs du système nerveux.

La méthode de Nissl montre une diminution du volume et du nombre des cellules fusiformes ou triangulaires qui se trouvent dans le globus pallidus ; on peut y rencontrer deux espèces de lésions : des lésions chroniques, qui aboutissent à l'atrophie considérable de la cellule et qui est la résultante de celle de tous les éléments qui la constituent. La cellule nerveuse est représentée, dans ce cas, par un petit corpuscule nucléé, muni ou non d'un petit nombre de dendrites. Entre ce dernier terme de la lésion cellulaire et la cellule nerveuse normale il y a tous les degrés d'altération.

On voit ensuite une altération subaiguë : la cellule conserve plus ou moins son volume, mais sa substance chromatophile est en dissolution, des vacuoles apparaissent, le contour du noyau est coloré et le nucléole paraît un peu plus pâle qu'à l'état normal.

Des lésions discrètes des vaisseaux se rencontrent aussi dans le putamen. Dans les pièces traitées au Sudan on est surpris de voir dans la substance blanche des corpuscules jaune-orangé ou rouges, disséminés, réunis en groupes de 4-5 ou davantage ou bien isolés. Ils siègent entre les faisceaux de cette substance. Ce sont des corpuscules dont la périphérie est plus colorée que le centre et qui, probablement, proviennent de la désintégration de la myéline. Leur volume est variable, quelques-uns atteignent les dimensions d'un leucocyte et d'autres sont inférieurs au volume d'un globule rouge de sang. On en retrouve également, moins nombreux, autour des vaisseaux, dont les cellules sont parfois remplies de granulations et de boules de graisse sudanophile.

Ces corpuscules se colorent en bleu par le bleu de Nil et on constate aussi qu'à la périphérie ils sont colorés en bleu intense, tandis que le centre l'est moins, et même d'aspect vacuolaire.

Par le bleu de Nil on rencontre parfois, autour des gros corpuscules, une pléiade de petites vésicules. On voit en outre que, dans la paroi des vaisseaux, il y a des cellules contenant à leur intérieur des gouttes colorées en rose.

Il est à noter que, malgré la dégénérescence très intense qui existe dans le pédon-

eule, il n'y a pas de lésions, on voit, dans

Dans le système nerveux, les vaisseaux les plus importants, même de

Il est évident que l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

l'encéphalite est une maladie à caractère épidémique, pallidus et globus pallidus, et de la

eule, il n'y a pas de pareils corpuscules vésiculeux au niveau de la substance noire. On voit, dans les cellules de la paroi vasculaire, des gouttes colorées en rose violet.

Dans les pièces de pédoncule traitées par le Sudan, on aperçoit dans la paroi des vaisseaux beaucoup de macrophages contenant de la graisse colorée en rouge ou orange et même des cristaux acciformes.

Il est évident qu'on ne peut pas identifier les lésions décrites avec celles de la sclérose latérale amyotrophique. On sait, en effet, que Hunt a prétendu que les lésions du globus pallidus dans la paralysie agitante sont analogues à celles trouvées dans la sclérose latérale amyotrophique. Ni dans le Parkinson ni dans le parkinsonisme nous n'avons jamais vu des lésions aussi accusées dans les cellules du globus pallidus comparables à celles que nous connaissons dans la maladie de Charcot dans les noyaux spino-bulbaires. Les cellules atrophiées sont ou disséminées parmi les cellules d'aspect normal ou bien elles sont plus ou moins réunies en groupes.

Par-ci par-là on voit des groupes isogéniques de névroglie.

Les cellules du corps de Luys n'offrent pas, en général, des altérations, bien qu'on puisse en retrouver quelques-unes atrophiées.

En dehors de l'altération des cellules nerveuses, révélée par la méthode de Nissl, on peut voir une infiltration modérée des petits vaisseaux par des cellules plasmatiques et des lymphocytes. Dans l'adventice on remarque ensuite des cellules chargées de pigment sanguin. Les cellules névrogliales satellites de la substance blanche et celles autour des vaisseaux sont hypertrophiées et multipliées. En outre, elles sont chargées de pigment. L'altération de la névroglie marche au prorata de l'altération des cellules nerveuses et du parenchyme.

La substance noire offre des lésions considérables qui portent à la fois sur les cellules et les fibres nerveuses, sur les vaisseaux et sur la névroglie. La plupart des cellules nerveuses, surtout celles très chargées de pigment, ont subi un processus de cytolysé et à leur place on voit des masses pigmentaires de forme et de volume variables, se trouvant la plupart du temps dans les mélanophages. Parmi les cellules qui persistent, il y en a quelques-unes qui sont chargées de pigment et appartiennent évidemment à la substance noire, tandis que d'autres, situées à la périphérie de cette substance ou en dehors, sont fusiformes et offrent souvent la structure et l'aspect des cellules qui caractérisent le globus pallidus. Les cellules névrogliales siégeant dans la substance noire et dans la substance blanche avoisinante offrent des phénomènes d'hypertrophie et de multiplication, constituant ainsi des groupes isogéniques dont les prolongements sont remplis de pigment. Quelques cellules traitées par la méthode de Cajal pour la névroglie offrent des lésions de blasmatodendrose. Les cellules névrogliales périvasculaires sont également multipliées et hypertrophiées. Leurs pieds vasculaires sont plus nombreux et plus volumineux. La substance noire est pauvre en fibres nerveuses, la plupart étant disparues. On voit en outre dans la substance noire des cellules plasmatiques, fibres tout au moins en apparence, mais nous les trouvons surtout dans la gaine des vaisseaux précapillaires et des veinules qui forment un riche vaisseau dans cette région noire. La paroi des vaisseaux précapillaires et des veinules est infiltrée; cette infiltration, qui atteint un degré considérable, est constituée par les lymphocytes et des cellules plasmatiques. Il y a, en outre, dans la paroi des veinules, un nombre plus ou moins grand de cellules chargées de pigment noir. Nous n'avons pas pu découvrir de corpuscules de Lewy, comme cela paraît constant dans la maladie de Parkinson.

Le noyau rouge n'offre pas que des lésions minuscules, — les cellules sont intactes et les vaisseaux siégeant à la périphérie présentent par-ci par-là une légère inflammation. Mêmes constatations pour le noyau du moteur oculaire commun.

Les cellules des noyaux de la protubérance de même que les cellules du noyau du trijumeau, du moteur oculaire externe et du facial ne présentent pas d'altérations manifestes. Dans la paroi des vaisseaux il n'y a pas d'infiltration, mais on en trouve dans les veinules du plancher du IV^e ventricule, infiltration nullement comparable à celle que nous avons vue dans la substance noire. Dans le noyau de l'hypoglose on trouve quelques rares cellules réduites de volume, qui sont plus riches en lipoides colorés par le Sudan. Les fibres fines du noyau de l'hypoglose ne sont pas altérées. Au voisinage des olives,

dans le sillon artériel du *bulbe*, il y a une infiltration de la pie-mère et des parois des vaisseaux par des leucocytes et des cellules plasmatiques.

Les cellules de la *corne antérieure*, du renflement cervical et du renflement lombaire n'offrent pas de lésion, mais on trouve quelques cellules atrophiées et remplies de pigment, cellules qui, probablement, correspondent aux fibres dégénérées dont nous allons parler dans un instant.

L'infiltration de la paroi de l'adventice des vaisseaux est exceptionnelle et discrète.

Les lésions des muscles dans la maladie de Parkinson comme dans le parkinsonisme sont constantes, mais leur intensité est en rapport direct avec le degré d'hypertrophie et la durée de la maladie. Presque insignifiante au début, elle s'accuse dès que l'hypertonie s'exagère, parce que ses lésions sont en première ligne l'expression de l'hypertonie d'origine pyramidale. Depuis Blocq, de nombreux auteurs ont décrit les altérations des muscles dans la maladie de Parkinson (Joffroy, Borgherini, Donad, Schwen, Schifferdecker, Idelsohn, Spiller, etc.); la plupart d'entre eux sont portés à admettre que les lésions musculaires constituent le substratum anatomo-pathologique de cette maladie. Cette conclusion est évidemment erronée, car, comme nous l'avons dit, la plupart de ces altérations sont consécutives à celles des centres nerveux du mésencéphale, constantes dans la maladie de Parkinson et le parkinsonisme. Au début, la lésion est constituée par des modifications de la striation et la prolifération des noyaux du sarcolemme. Mais, dans les cas avancés, nous retrouvons des lésions qualitatives et quantitatives de la fibre musculaire. C'est l'altération des sarcostyles, l'homogénéisation sur un trajet plus ou moins grand et la fonte de la substance contractile, sa fragmentation et puis sa disparition complète. Dans ces fibres dégénérées on trouve une quantité grande de fer mis en liberté par le processus de dégénérescence. En outre, la fibre musculaire se charge d'une masse considérable de lipoides et de glycogène.

La méthode de Bielschowsky nous montre que le tissu conjonctif qui enveloppe la fibre musculaire est très augmenté autour de certaines fibres musculaires.

Toutes ces altérations témoignent qu'il s'agit d'un trouble du métabolisme de la fibre engendré par le changement de tonus, car ainsi qu'il résulte des recherches de Peckelnaaring, etc., le tonus n'a pas le même substratum clinique que la contraction volontaire clonique. Il est inutile d'ajouter que les altérations constatées ne sont pas dues à la dégénérescence des nerfs périphériques qui sont intacts, aussi bien dans la maladie de Parkinson que dans le parkinsonisme postencéphalitique.

Nous avons constaté, comme on l'a vu, des altérations d'ordre inflammatoire dans la parotide et des changements histologiques des acini qui sont l'expression d'une hypersécrétion. L'inflammation consistait dans l'infiltration par des cellules plasmatiques des acini ou bien du tissu conjonctif qui se trouve autour des canaux excréteurs et par la présence des nodules considérables formés par des lymphocytes et des cellules plasmatiques. Quoique la virulence de la parotide dans l'encéphalite léthargique ne soit pas encore bien établie, car il y a divergence, sur ce point,

entre les expériences de M. Netter et celles de M. Levaditi, les lésions que nous venons de décrire sont vraisemblablement l'expression de l'action de l'agent pathogène. Il serait intéressant d'examiner à ce point de vue les glandes salivaires des malades ayant succombé à la paralysie agitante où l'on peut rencontrer également de la salivation abondante, pour voir s'il n'y a pas, dans ce cas, des lésions inflammatoires semblables à celles que nous venons de décrire dans l'encéphalite épidémique.

Dans tous les cas de Parkinson et de parkinsonisme examinés les lésions des cellules nerveuses étaient beaucoup plus accusées dans le locus niger que dans le globus pallidus. Une constatation analogue a été faite, avant nous, par M. Ch. Foix. Surtout l'altération des cellules de la substance noire est souvent considérable. Ce sont de véritables hécatombes cellulaires au niveau de cette substance. Comme la même lésion se retrouve également dans la maladie de Parkinson, où il n'y a pas de lésions accusées comme dans l'encéphalite épidémique, on peut se demander si les cellules de la substance noire n'offrent pas une disposition spéciale à la cytolysse, tandis que les cellules du globus pallidus sont plus résistantes. Quoi qu'il en soit, on ne saurait pas admettre actuellement l'opinion de Hunt et de ses partisans qui voient dans l'altération du globus pallidus le substratum unique de la maladie de Parkinson et nous pouvons ajouter du parkinsonisme.

L'altération constante du locus niger dans les cas de maladie de Parkinson et de parkinsonisme et des cellules du globus pallidus, nous autorise à admettre que le tableau symptomatique du Parkinson et du parkinsonisme est dû aux lésions de plusieurs centres, parmi lesquels ceux du globus pallidus et de la substance noire jouent le rôle essentiel.

Peut-on aller plus loin et préciser le rôle que joue l'altération de ces centres dans la production de l'hypertonie, et faut-il voir dans ces phénomènes l'intervention du système nerveux autonome ou parasympathique ? C'est là une question très difficile à résoudre, dans l'état actuel de nos connaissances.

L'influence favorable de la scopolamine et de l'atropine et l'action aggravante de la physostigmine, de la pilocarpine et de la vératrine, substances qui entretiennent le tonus, pourrait nous conduire à l'opinion que le globus pallidus et la substance noire sont des centres parasympathiques et que, par conséquent, dans les maladies qui nous occupent, l'hypertonie n'est pas due au déséquilibre de l'activité de la cellule radriculaire, mais que les centres parasympathiques interviennent et que, d'autre part, c'est le sarcoplasma qui est le siège des troubles du tonus. Quoi qu'il en soit, il me semble qu'on doit admettre, dans l'état actuel de nos connaissances, que l'hypertonie dans la maladie de Parkinson et dans le parkinsonisme, est une altération de l'activité de la cellule radriculaire, ainsi que cela résulte de l'analyse des courants d'action, de la température du muscle et du métabolisme dans ces maladies.

L'étude des courants d'action pratiquée à l'aide du galvanomètre à corde appliqué à l'analyse des vibrations nerveuses dans les changements

du tonus a fourni quelques données de nature à mieux comprendre le mécanisme du problème du tonus. En effet, Gregor et Schilder, Grafe, Weigeld ont constaté les altérations des ondes de négativité dans l'hyper-tonie d'origine pyramidale ou extra-pyramidale, qui peut arriver jusqu'à l'absence complète du courant d'action. Dans quelques essais faits avec M. le professeur Athanasui, avant la guerre, nous avons constaté dans la paralysie agitante une diminution du nombre des vibrations nerveuses.

D'ailleurs Sodberg, H. Claude, Bourguignon, Lhermitte, Rascanu et nous-même, nous avons noté des troubles des réactions électriques dans le parkinsonisme, consistant surtout dans une décontraction lente. Sans doute, les changements de viscosité des muscles et les modifications dans l'émigration de l'ion kalium et peut-être la diminution de la quantité d'eau du muscle nous expliquent, en partie, ces réactions électriques. D'autre part, il ne faut pas oublier que dans les cas avancés de Parkinson et de parkinsonisme il y a la dégénérescence plus ou moins profonde des muscles striés. Nos constatations antérieures sur la température des muscles dans différents cas de Parkinson, pratiquées sur des malades des services de MM. Pierre Marie, Babinski et Souques (1), nous avaient montré que la rigidité musculaire s'accompagne toujours d'une diminution de la température du muscle. Ce fait est en accord avec la diminution du métabolisme du muscle, dans les différentes formes de rigidité. Notons enfin que Bourguignon et Laignel-Lavastine ont constaté des modifications de la chronaxie dans les syndromes parkinsoniens.

C'est ce qui résulte de l'analyse de l'activité intime du muscle, du courant d'action, de la température, du métabolisme et des altérations histologiques de la fibre musculaire dans la maladie de Parkinson et dans le parkinsonisme, sinon que toutes ces modifications réfléchissent, pour ainsi dire, l'histoire des changements de la cellule radiculaire consécutifs à la lésion des centres et des voies qui entretiennent le niveau normal du tonus de la cellule radiculaire. Car, en somme, cette cellule, aussi bien dans la maladie de Parkinson que dans le parkinsonisme, subit des modifications fonctionnelles, que met en évidence l'étude des ondes de négativité, de la chronaxie et du métabolisme des fibres musculaires.

La diminution de la température des muscles constitue une preuve que les oxydations intramusculaires n'ont plus la même intensité qu'à l'état normal. Nous avons montré, M. Rascanu et moi, que, si on élève la température de la région correspondante au muscle, on constate un changement de la secousse galvanique : la contraction devient plus vive et la décontraction plus rapide.

Les lésions des centre nerveux dans la maladie de Parkinson et dans le parkinsonisme imposent un nouvel état d'équilibre à l'activité du neurone radiculaire et de celle du muscle qui détermine une diminution de la puissance du travail musculaire dans l'unité de temps. La puissance

(1) G. MARINESCO, Recherches sur la température des muscles du squelette dans certains états pathologiques du système nerveux. *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie* (séance du 31 mai 1919, tome LXXXII, p. 561).

motrice des muscles du squelette n'est plus la même dans le parkinsonisme qu'à l'état normal. Aussi cette diminution se traduit par la lenteur et même l'arrêt des mouvements commencés, moment qui coïncide avec l'affaiblissement du courant d'action ou même sa suppression.

Les recherches chimiques faites dans notre laboratoire prouveraient que la quantité de créatine dans les muscles du Parkinson et du parkinsonisme et la créatinine dans l'urine sont augmentées, constatations qui concordent avec les recherches de Pekelharing. Mais il faut avouer que la question est encore à l'étude. M. Souques a insisté avec raison sur la notion de progressivité de certains cas de parkinsonisme et, à ce point de vue, il s'est attaché à montrer l'analogie qui existe entre la maladie de Parkinson et le parkinsonisme.

Notre observation anatomo-clinique permet de trancher le problème qui s'est posé à propos de l'identité des cas de parkinsonisme dont les symptômes ressemblent complètement à ceux de la maladie de Parkinson. En effet, les lésions inflammatoires que nous avons décrites dans le système nerveux du sujet mort deux ans après le début de la maladie, montrent qu'il ne s'agit pas, dans le cas actuel, d'une séquelle, mais bien d'une maladie à évolution. Précisément la présence des lésions inflammatoires qui existent aussi bien dans le globus pallidus, mais surtout dans le locus niger, comme dans la parotide et même dans la surrénale, nous autorisent à admettre qu'on ne doit pas confondre ce cas de parkinsonisme progressif avec la maladie de Parkinson. Ce sont des aspects cliniques très analogues, mais qui relèvent de causes très différentes et, par conséquent, sont des maladies différentes. Précisément l'évolution progressive implique, comme l'affirme M. Netter, que la cause fixée dans le système nerveux central agit d'une manière constante. La progressivité de la maladie de Parkinson cryptogénique (Lhermitte) est sous la dépendance non pas du virus de l'encéphalite, mais d'une cause tout autre qui reste à être déterminée. Mais jusqu'alors il faut reconnaître que dans la clinique il est parfois difficile de préciser les différences qui existent entre la maladie de Parkinson et le parkinsonisme, tandis que, au point de vue anatomo-pathologique et sans doute pathogénique, on doit différencier ces deux états pathologiques.

XXV. — Spasme palpébral chez un Parkinsonien post-encéphalitique, par M. PAPASTRATIGAKIS (d'Athènes). (Communiqué par M. G. GUILLAIN.)

Il nous a paru intéressant de rapprocher l'observation suivante de la communication de M. G. Guillain à la Société de Neurologie de Paris, séance du 12 janvier 1922, sur la *contracture spasmodique des paupières provoquée par l'occlusion volontaire des yeux*.

Il s'agit d'un jeune malade de 24 ans que j'ai présenté le 12 février 1922 à la Société médicale d'Athènes, qui était atteint d'un parkinsonisme post-encéphalitique typique.

Ce malade, que je suis depuis un an, a eu son encéphalite en janvier 1920, sous sa forme classique qui a duré 25 jours, pendant lesquels il présentait de la léthargie, de la diplopie et de la fièvre. C'est au déclin de cette période aiguë qu'un syndrome parkinsonien s'est installé, caractérisé tout d'abord par un état d'hypertonie musculaire, une perte des mouvements automatiques, une sialorrhée abondante, un tremblement du membre supérieur gauche non parkinsonien et de troubles de la parole. Petit à petit, tremblement et sialorrhée ont diminué, jusqu'au point de disparaître complètement. Mais, par contre, depuis six mois environ, le malade a commencé par remarquer qu'il ne pouvait pas facilement ouvrir les paupières, qui se contractaient dès qu'il les fermait. La durée de cette contracture dépassait parfois 30". Ce symptôme persiste encore actuellement, représentant le seul signe oculaire de son état présent. Ce malade présente, en plus, une contracture quasi permanente des muscles frontaux. Il n'y a rien d'analogue du côté des autres muscles de la face ou du cou. C'est un spasme strictement localisé aux paupières. La position de la tête n'exerce aucune influence, pas plus que les imitations psychiques ou les émotions. Le spasme alterne parfois seulement avec un tremblement palpébral assez rapide et d'une durée à peu près égale à celle de la contracture.

L'apparition de ce symptôme au cours d'un syndrome parkinsonien typique nous autorise, croyons-nous, à en faire un signe à point de départ organique, relevant très probablement d'une lésion du corps strié.

XXVI. — Syndrome d'Obésité Hypophysaire avec Glycosurie consécutif à une blessure du lobe frontal, par M. MOLIN DE TEYSSIEU (de Bordeaux). (Note présentée par M. ANDRÉ LÉRI.)

L'incertitude qui subsiste encore dans la question des syndromes hypophysaires nous autorise à rapporter ici un fait clinique dont le mécanisme, à la vérité, est peut-être complexe, mais qui, malgré l'absence de contrôles nécropsiques précis, reste curieux par son étiologie et par l'association qu'il comporte de deux ordres de symptômes rarement réunis.

V..., actuellement âgé de 27 ans, a été blessé le 21 septembre 1916 par éclat d'obus ayant pénétré dans la région frontale gauche. Perte complète de connaissance de très courte durée, a pu aller seul jusqu'au poste de secours. Opéré le lendemain à l'ambulance : extraction d'un petit fragment de casque et du projectile, la dure-mère n'est pas incisée. Guérison rapide de la plaie. Evacué à l'intérieur vers le début de décembre. Examiné à cette époque au centre neurologique de la 18^e région, on note l'absence de tout symptôme objectif d'atteinte organique du système nerveux central ou périphérique. Le malade se plaint d'insomnie et de violents maux de tête continus qu'il compare à des coups de marteau. Le poids était alors de 58 kilogr. Il est réformé en mars 1917 avec une pension temporaire de 20 0/0 sous la mention suivante : plaie pénétrante du crâne sans altération de la dure-mère, légers troubles hystérotraumatiques.

Depuis cette époque, V... n'a jamais pu reprendre un métier régulier. Il a continué à souffrir violemment de la tête, a présenté depuis le milieu de 1918 des crises convulsives généralisées périodiques et s'est mis à engraisser très rapidement.

En mai 1922, V... mesure 1 m. 61 et pèse 93 kilogr., une abondante couche de tissu adipeux également réparti couvre une musculature relativement faible, ses organes génitaux sont normalement développés, les poils sont rares aux aisselles et au pubis, la moustache est peu fournie, la barbe est absente, le corps est glabre, il ne s'est produit aucune pousse nouvelle depuis la blessure, mais il n'a pas été ni plus constaté de chute de poils déjà existante. Le malade est indifférent au point de vue génital et n'a que de très rares et très imparfaites érections. Son appétit est augmenté, sa soif est normale. Il urine par jour 2 litres d'un liquide jaune acajou limpide, de réactions acides, dont les caractéristiques quantitatives sont les suivantes :

Densité :
Urée : 32
Chlorure :
Phosphat :
Sucre : d
La force
les réflexes
fication de
Les accie
s'accompa
et parfois d
Le fonc
Les champ
de douleur
Toutes les
On cons
a grand di
et à 3 cm.
signes sub
ceptibilité
Au poi
tabilité d
tions, de
La rad
La réact
aucune i
sont nor
Tout e

Il s'a
tivement
la dure
tusions
compl
série a
3^o de
la fonc
très n
Cette
ment
qui vi
de vé
au si
n'aut
base
bable

XXV
aip
ur

Densité : 1,028.

Urée : 32 gr. par 24 heures.

Chlorures : 11 gr. 70.

Phosphates : 3 gr.

Sucre : de 100 gr. à 150 gr. Autres éléments normaux.

La force musculaire est très diminuée, mais également dans tous les segments du corps les réflexes sont tous normaux, la sensibilité objective n'est pas troublée. Pas de modification de l'équilibre ni de la marche.

Les accidents épileptiques généralisés surviennent tous les mois environ sans aura, s'accompagnent de convulsions surtout toniques et sont suivis de lassitude physique et parfois d'excitation psychique légère.

Le fond d'œil est normal à gauche et comprend un staphylome myopique à droite. Les champs visuels sont normaux pour le blanc et les couleurs. L'œil gauche est le siège de douleurs constantes extrêmement pénibles localisées au fond de l'orbite par le sujet. Toutes les autres paires crâniennes sont intactes.

On constate dans la région frontale gauche une perte de substance crânienne ovale à grand diamètre vertical de 2 cm. située à 5 cm. au-dessus de l'arcade sourcilière gauche et à 3 cm. de la ligne médiane et animée de très légers battements. V... accuse tous les signes subjectifs de la série atopique des trépanés traduisant l'exagération de la susceptibilité aux causes de congestion encéphalique.

Au point de vue psychique, on note de la torpeur intellectuelle habituelle, de l'irritabilité du caractère, de l'instabilité de l'humeur, parfois même de la violence des réactions, de l'impossibilité de tout effort cérébral soutenu.

La radiographie n'a montré aucune altération dans la région de la selle turcique. La réaction de Bordet-Wassermann est négative. La ponction lombaire ne fournit aucune indication susceptible d'être retenue. Tous les autres organes et appareils sont normaux.

Tout essai de traitement opothérapique s'est montré inopérant.

Il s'agit, en somme, d'un sujet jeune présentant actuellement, consécutivement à une blessure de la région frontale gauche n'ayant pas intéressé la dure-mère et, par conséquent, à l'occasion de simples lésions, de contusions ou même de commotion du cerveau antérieur, un tableau clinique complexe fait : 1° de troubles subjectifs particulièrement intenses de la série atopique des trépanés ; 2° d'épilepsie traumatique généralisée ; 3° de troubles graves du caractère ; 4° d'une altération profonde de la fonction d'utilisation des graisses et des sucres ; 5° du ralentissement très notable de la puissance génitale ; 6° d'arrêt de la pousse des poils. Cette observation de syndrome adipo-génital avec glycosurie n'a évidemment que la valeur d'un cas clinique isolé, curieux par son extrême rareté qui vient se placer à côté de celui plus complexe de Strumpell. L'absence de vérification anatomique interdit sans doute toute affirmation quant au siège des lésions causales de ce trouble profond du métabolisme et n'autorise qu'à formuler l'hypothèse de lésions commotionnelles de la base cérébrale, plus vraisemblables qu'une altération hypophysaire improbable.

XXVII. — Un cas de Myélite aiguë disséminée (syndrome d'ataxie aiguë de type cérébelleux) de nature syphilitique, observé chez un indigène algérien. — Traitement spécifique. — Amélioration

considérable, par MM. DUMOLARD et GUISONI (d'Alger). (Communiqué par M. SÉZARY.)

Le syndrome ataxie aiguë, actuellement assez bien déterminé dans ses manifestations sémiologiques pour que la description en soit devenue classique, n'est pas cependant d'observation courante. Son étiologie reste assez souvent obscure et incertaine, pour qu'il nous ait paru intéressant de rapporter l'observation suivante, dans laquelle le rôle étiologique de la syphilis semble certain.

OBSERVATION. — K... T..., indigène, né à Aumale, cavalier au 6^e spahis, âgé de 35 ans environ, entre dans le service Neuro-Psychiatrique de l'hôpital militaire Maillot le 9 mars 1922, évacué du service des fiévreux où il avait été envoyé deux jours auparavant par le médecin de son corps avec le diagnostic de « méningite ».

K... T... est un homme robustement constitué, intelligent, qui donne avec précision tous les renseignements désirables sur son affection actuelle et ses antécédents.

Il n'y a rien de particulier à noter dans les antécédents héréditaires ou collatéraux du malade. Son père et sa mère sont vivants et bien portants. Il a deux frères et une sœur en bonne santé ; un autre frère est décédé il y a quelques années d'une maladie fébrile indéterminée.

K... T... a été marié deux fois. Le premier mariage s'est terminé par le divorce. La seconde femme de K... T... est décédée d'affection indéterminée, il y a un an environ, après un an de mariage. De ces deux mariages ne naquit aucun enfant ; aucune des deux femmes de K... T... n'aurait eu de fausse couche.

K... T..., à part le paludisme qu'il aurait contracté pendant son service militaire, n'a jamais eu de grave maladie. Il n'a jamais eu de crises convulsives, n'a pas présenté de troubles nerveux ou psychiques. Soldat de carrière, il a accompli actuellement 9 ans de service dans d'excellentes conditions ; il a fait la guerre en France pendant deux ans, n'a pas été blessé. Il est allé ensuite au Maroc, où il aurait contracté en 1917 du paludisme, pour lequel à deux reprises il aurait été hospitalisé à Rabat et traité par la quinine. Depuis il n'a jamais été malade.

K... T... n'a jamais commis le moindre excès de boisson ; il ne présente d'ailleurs aucun stigmate d'étylisme. Il dit n'avoir jamais eu la syphilis et on ne relève à l'heure actuelle, ni sur les téguments, ni sur les muqueuses, de traces nettes de cette infection.

La maladie actuelle est survenue en pleine santé apparente alors que K... T... remplissait régulièrement ses fonctions de planton au 19^e corps, à Alger.

Subitement, le 5 mars dernier, vers quatre heures du matin, K... T..., en se réveillant, ressent une violente céphalée, surtout occipitale et avec vertiges incessants. Il ne peut remuer ses membres inférieurs. On le porte à l'infirmerie ; là, on constate une élévation de température et probablement des signes méningés, car le soir même il était hospitalisé avec la diagnostic de méningite.

Hospitalisé d'abord aux contagieux, puis aux fiévreux, K... T... est finalement dirigé sur le service de Neuro-Psychiatrie. Il est très vraisemblable que pendant ces quelques jours le malade a présenté un état confusionnel, car il n'a conservé qu'un souvenir très vague des faits qui se sont déroulés pendant ces premiers jours d'hospitalisation ; il avait d'ailleurs présenté dans le service des fiévreux un certain degré d'agitation incohérente.

Le 9 au matin, K... T..., tout à fait normal au point de vue psychique, répond correctement aux questions qui lui sont posées : il se plaint toujours de céphalées, de vertiges, d'impotence marquée dans les mouvements des membres inférieurs.

Examen objectif :

Il n'existe cependant dans aucune partie du corps de signe de paralysie ni de parésie véritable. Les mouvements volontaires sont tous possibles et se font avec force. Les troubles moteurs, extrêmement marqués, sont de toute évidence des troubles de la

série céré
troubles p
aux me
il existe
ébrieuse.

Il n'ex
superficie
Les réf
supérieur

Il n'y a
sont irrég
presque a

Le vert
Il n'y a
tion. Les
faisant.

Poncti
Liquid

Sucres
Album

Lymph
Wasse

Le ma
1^{er} To

mercure
2^e Du

suivant
L'am

A la
disparu

aux me
n'y a p

et ébrie
rapides

Les r
en exte

Pas
Une

rachidi
Sucr

Urée
Albu

Lyn
Bor

Ben

No

cadre

leuse

en pl

que

très

les a

série cérébelleuse consistant en une incoordination marquée des mouvements. Ces troubles prédominent aux membres inférieurs, mais ils existent aussi, quoique discrets, aux membres supérieurs, où l'on met facilement en évidence l'asynergie et la dysmétrie : il existe en outre de l'adiadococinésie. La marche est très difficile, elle est titubante et ébrieuse.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité subjective ni objective : les sensibilités superficielles et profondes sont intactes. Ebauche du signe de Romberg.

Les réflexes rotulien et achilléen sont absents ; les réflexes tendineux des membres supérieurs sont faibles mais égaux. Le signe de Babinski est positif des deux côtés.

Il n'y a pas de diplopie, pas de nystagmus spontané ni provoqué ; mais les pupilles sont irrégulières et déformées, les réflexes à la lumière sont des deux côtés très paresseux, presque abolis, les réflexes à l'accommodation sont conservés.

Le vertige voltaïque est normal des deux côtés.

Il n'y a pas de fièvre. L'examen viscéral ne dénote rien qui mérite de retenir l'attention. Les urines, la température sont normales. L'état général est relativement satisfaisant.

Ponction lombaire pratiquée le 17 mars 1922 :

Liquide clair.

Sucre : 0,667.

Albumine : 0,55.

Lymphocytose : 150 lymph. au mmc.

Wassermann très fortement positif : T. 4.

Le malade est soumis à un traitement spécifique mercuriel et arsenical suivant :

1° Tous les deux jours, il reçoit pendant un mois deux centigrammes de iodeure de mercure en injections intramusculaires, soit 15 injections ;

2° Du 20 mars au 20 avril, il reçoit six injections intraveineuses de 914 aux doses suivantes : 0,30, 0,45, 0,60, 0,75, 0,90 centigrammes (une injection tous les 5 jours).

L'amélioration clinique est extrêmement rapide.

A la fin du traitement, le 2 avril, l'état est le suivant : les vertiges, la céphalée ont disparu, il n'existe pour ainsi dire plus aucun trouble moteur aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs, l'amélioration à ce point de vue est aussi très marquée ; il n'y a pas d'asynergie ni de dysmétrie appréciable ; la marche, encore un peu indécise et ébrieuse, est cependant à peu près normale ; l'exécution de certains mouvements rapides est difficile : tels l'arrêt au commandement ou le demi-tour.

Les réflexes rotulien et achilléen restent abolis et le réflexe plantaire se fait encore en extension des deux côtés ; les troubles oculaires sont stationnaires.

Pas de troubles superficiels ni profonds. Pas d'astéréognosie.

Pas de Romberg net.

Une nouvelle ponction lombaire est faite le 22 avril : l'analyse du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants :

Sucre : 0,538.

Urée : 0,395.

Albuminose : 0,30.

Lymphocytose : 14 par mmc.

Bordet-Wassermann fortement positif.

Benjoin colloïdal positif.

Notre observation rentre incontestablement, croyons-nous, dans le cadre clinique des myélites aiguës disséminées à symptomatologie cérébelleuse prédominante ; elle a réalisé un véritable syndrome aigu de sclérose en plaques. L'intérêt du cas nous semble résider surtout dans ce fait que la nature syphilitique de l'affection, qui paraissait cliniquement très vraisemblable, est ici pour ainsi dire certaine, comme en témoignent les altérations profondes du liquide céphalo-rachidien : hyperalbuminose,

lymphocytose, et les réactions positives de Bordet-Wassermann et du benjoin colloïdal.

À ce titre, cette observation, par sa rareté même, méritait d'être publiée. Car nous ne croyons pas qu'il existe, à notre connaissance du moins, d'observation analogue où le rôle de la syphilis ait pu être ainsi démontré.

Outre que l'observation de pareils cas éclaire singulièrement l'histoire de la sclérose en plaques de nature syphilitique, il nous paraît intéressant de faire remarquer que cette affection syphilitique du système nerveux, exceptionnelle dans la forme clinique où elle s'est présentée, et qui semble bien être le résultat d'une virulence particulière de l'infection se traduisant par une atteinte étendue et disséminée des centres nerveux, s'est développée chez un indigène algérien, chez lequel, le paludisme mis à part, il est difficile de mettre en évidence aucune cause qui ait pu favoriser l'écllosion d'une pareille affection. Le fait, à ce point de vue, méritait aussi d'être signalé.

XXVIII. — Syndrome Parkinsonien et Syndrome Adiposo-génital associés postméningo-encéphalomyélitiques, par M. POTET (de Nancy).

L'observation clinique suivante se rapporte à la fois à la question des syndromes parkinsoniens et à celle des syndromes dits hypophysaires.

OBSERVATION. — L... Emile-Rodolphe, ex-soldat au 7^e escadron du train, demeurant 6, ruelle de la Garenne, à Nancy, employé de commerce, 27 ans, entre le 9 janvier 1922 à l'hôpital militaire de Nancy.

A. H. — Père et mère en bonne santé.

A. C. — Trois frères bien portants. Une sœur morte de péritonite tuberculeuse.

A. P. — N'aurait jamais été malade avant son incorporation ; nie la syphilis et l'alcoolisme ; mobilisé le 19 décembre 1914 au 17^e B. C. P. ; évacué de Souchez le 27 janvier 1916 pour « phénomènes méningés » ; d'abord soigné à l'ambulance 11/1, puis à l'hospice mixte de Saint-Pol (Pas-de-Calais). Pas de céphalée, pas de constipation, mais diarrhée abondante (10 à 20 selles par jour), température 39,8, d'après ses dires. Perte de connaissance de plusieurs jours, pendant lesquels on aurait fait des ponctions lombaires ; injections d'un sérum, sur la nature duquel on ne peut avoir de renseignements, probablement du sérum antiméningococcique. Quand le malade reprit connaissance, céphalée, raideur de la nuque et difficulté pour s'asseoir dans son lit ; n'aurait jamais eu de diplopie ni de ptosis ; jamais de narcolepsie vraie, ni de myoclonies. Nous avons cherché à avoir l'observation clinique prise pendant cette maladie aiguë, mais sans succès.

Sort de l'hôpital de Saint-Pol (Pas-de-Calais) le 11 mars 1916, après 43 jours d'hospitalisation ; est dirigé sur l'hôpital de Saint-Nazaire et obtient un congé de convalescence d'un mois ; pendant ce temps, la céphalée persiste ; rejoint son dépôt, est versé à la compagnie d'invalides, puis dans l'auxiliaire par la Commission de réforme de Mâcon pour amétropie (O. G. = 10 dioptries). Reste dans le service auxiliaire jusqu'à l'armistice. Marié fin 1916 ; a un enfant bien portant en 1917. Après l'armistice, reprend sa profession d'employé de commerce. Mais, dès fin 1917 voit s'installer, progressivement, les troubles variés qui diminuent de façon notable son activité.

Examen les 10 et 12 janvier 1922. 1^o Facies hébété et inexpressif ; tête assez volumineuse, cou bref, visage figé, un peu étonné ; cette physionomie se complique d'un strabisme interne de l'œil gauche, d'ailleurs congénital. Bouche souvent entr'ouverte, sans

si alorhée; le cou, le tronc et les membres, vers leur extrémité proximale, sont comme soudés; le malade se tourne tout d'une pièce et avec lenteur; pauvre en mouvements spontanés, il est avare de tous ses gestes, ce qui lui donne un air gauche et timide. Ainsi, par la diminution d'amplitude des mouvements spontanés et automatiques, perte presque totale de la mimique faciale et gesticulatoire, donc akinésie, tout au moins hypokinésie et rigidité généralisées.

Muscles résistants au toucher, surtout ceux des cuisses et ceux des bras; donc, *hyper-tonie*, surtout marquée vers la racine des membres, prédominant un peu dans les muscles fléchisseurs.

Force musculaire partout conservée et normale, dans tous les segments de membres, au tronc, à l'abdomen, au cou; pas d'inégalité de force entre les deux côtés; le dynamomètre marque 29 pour la main gauche, 30 pour la main droite; mais le malade se plaint d'être maladroit.

Les divers mouvements, commandés ou provoqués, sont plus ou moins troublés.

L'élévation des bras, des jambes, l'inclinaison du tronc en avant ou en arrière, les mouvements du déshabillage, de la mise des boutons sont exécutés correctement, mais avec lenteur ou difficulté. Les mouvements des marionnettes, de l'émiettement, se font mais sans rapidité; il n'existe toutefois pas de véritable adiadococinésie. Pas d'hyper-métrie. Pas de troubles dans les mouvements associés et synergiques commandés, tels que la flexion des doigts et l'élévation de l'oreille, la flexion de la cuisse et du tronc; mais le signe de la chaise est positif et nous verrons que, dans la marche, le signe des bras existe également, pas d'acathisie.

Pas de dysphagie. Pas de mutisme ni de palilalie; légère dyslalie; la parole est rare et assez difficilement intelligible, le malade ouvrant peu la bouche pour parler, avec un très léger bégaiement et un peu de zéaïsme. Pas de tachyphémie stéréotypique.

La marche se fait à pas lents, furtifs, comme feutrés, plus petits que les pas normaux, mais le malade ne court pas après son centre de gravité; il ne festonne pas, tient ses membres supérieurs collés au tronc, ne se penche ni en avant ni en arrière pendant la marche, qui est raide et comme automatique. Pas d'antéro, de latéro ni de rétropulsion. Signe de Romberg négatif. La course est lourde et pénible; pas de progression métadromique.

Pas de tremblement de la langue, ni des doigts; pas de tremblement généralisé, ni de tremblement intentionnel.

Aucun mouvement involontaire, ni myoclonique ni choréi-athétosiforme. Toutefois toutes les 20 secondes environ, le malade pousse un soupir bruyant qui semble dû à une contraction, involontaire et impossible à réfréner, du diaphragme, sorte de *hoquet fruste*.

Ajoutons que le signe de Holmes-Stewart est négatif, l'épreuve de la résistance donnant des résultats normaux. Enfin le phénomène de l'oreille psychique est positif; le malade peut tenir longtemps, sans fatigue apparente et même, dit-il, sans fatigue réelle, la tête au-dessus de l'oreiller, non soutenue.

2° Le malade, qui a 1 m. 74 de taille et pèse 89 kilogr., est obèse et polysarcique; l'adiposité dont il est porteur est généralisée; pas de véritable gynécomastie, mais le tissu graisseux des régions mamelonnaires est anormalement développé; épaules pleines, arrondies, presque féminines; testicules petits; le malade déclare être *impuissant* et n'avoir même pas de désirs génésiques, cela depuis environ trois ans; poils peu développés au niveau des aisselles et du pubis, très rares dans les régions lombaires, sterno-costales, brachiales ou fémorales; donc *hypotrichose accusée*.

3° Réflexes cutanés et muqueux partout normaux, sauf les réflexes péréal et bulbo-caverneux qui sont notablement diminués. Parmi les réflexes tendineux et osseux, ceux des membres inférieurs sont d'amplitude normale, mais les réflexes masséterin, sus-olécranéen, stylo-radial, radio-pronateur sont vifs des deux côtés. Aucun signe d'excitation pyramidale, sauf un peu de fixité des deux rotules, sans clonus. Pas de phénomène de Piotrowsky. Réflexe pilomoteur normal.

Sensibilité: Ni hypoesthésie ni hyperesthésie; pas de trichanalgie; thermossthésie, pallesthésie et baresthésie normales; les sens stéréognostique et des attitudes passives

sont normaux, les pointes du compas de Weber sont perçues avec un écartement de 5 millimètres, à la pulpe digitale de chaque index. La sensibilité des deux testicules à la pression est conservée. Céphalée, frontale et occipitale, intermittente; pas de sensations douloureuses, ni de paresthésies à la face ou dans les membres. Quelques sensations vertigineuses vagues et paroxystiques.

En ce qui concerne les *organes des sens*, rien de positif à enregistrer: le goût, l'odorat, l'ouïe sont normaux; il existe une myopie de 10 D. à gauche, avec strabisme interne congénital; pas de ptosis, pas de troubles de la musculature externe ou interne des yeux: les réflexes iriens, consensuel, à la douleur, à l'accommodation, à la lumière, sont normaux à gauche et à droite. Pas de lésions des papilles. Les réflexes oculo-cardiaque et abdomino-cardiaque sont normaux. Pas de nystagmus; le clignement des yeux se fait bien; pas d'hypercrinie lacrymale.

Aucun trouble trophique, pas plus au niveau des os, articulations, muscles, qu'au niveau des ongles ou du revêtement cutané-muqueux; — ni acromégalie ni gigantisme. Pas de troubles vaso-moteurs: ni bouffées de chaleur ni sudation.

Les *sphincters* anal et vésical fonctionnent bien.

Sommeil lourd et profond; même hypersomnie habituelle; le malade dort en moyenne, sans arrêt, 9 à 10 heures par nuit, sans rêves ni cauchemars.

L'*examen psychique* révèle de la dysmnésie, portant surtout sur la mémoire de fixation, la mémoire des faits anciens étant conservée, de la fatigabilité intellectuelle rapide, enfin une sorte de puérilisme assez accentué; pas de pleurs ni de rires sans motif, mais le malade est timide, même timoré, sourit et pousse de petits cris quand on l'examine, ne semble pas se préoccuper de son état de santé autant que celui-ci le mérite; pourtant pas de torpeur ni de déficit intellectuel: l'attention spontanée ou provoquée, le jugement, le raisonnement sont normaux; il n'y a ni troubles psycho-sensoriels ni idées délirantes. L'*écriture* est de grandeur ordinaire, non tremblée.

Le *cœur* fonctionne bien: pas de bradycardie; pas de tachycardie. Pouls: 84. La *pression artérielle* est normale: Mx = 16; Mn = 9, au Pachon. Artères et veines souples. Quantité d'urée dans le sang: 0 gr. 37 centigr. par litre de sérum sanguin.

Rien à signaler pour les *appareils respiratoire et digestif*; le foie, la rate, le pancréas ne semblent être ni hypertrophiés ni douloureux.

L'*urine* est claire; 1.300 grammes sont émis par 24 heures; donc, pas de polyurie; il n'existe pas non plus de glycosurie, d'albuminurie, ni d'hypoazoturie.

Le *corps thyroïde* n'est pas hypertrophié; pas d'exophtalmie; pas d'épaississement du derme. Aucune douleur lombaire; pas de pigmentation de la peau ou des muqueuses; les *capsules surrénales* semblent donc être intactes; enfin la *radiographie du crâne* a montré que la selle turcique a une forme régulière et des dimensions de 8 mm. sur 8 mm. L'hypophyse n'est donc pas hypertrophiée.

Les *épreuves de Goetsch*, avec injection de 1/2 mmgr. ou de 1 mmgr. d'adrénaline, suivie ou non d'ingestion de glucose, donnent des résultats normaux. Dans le *liquide céphalo-rachidien*, réaction de fixation négative, pas d'hyperalbuminose, pas d'hyperlympho-cytose ni d'hyperglycorachie; pas d'hypertension.

En résumé:

1° *Syndrome parkinsonien*: visage figé, raideur généralisée, légère dystalie, marche lente, à petits pas, hypokinésie, hypertonie; pas de tremblement ni de mouvements involontaires autres qu'une contraction intermittente, involontaire, du diaphragme, sorte de hoquet suspirieux.

2° *Syndrome adiposo génital*: obésité, polysarcie non douloureuse, hypotrichose, impuissance, puérilisme.

La rigidité et l'hypertonie appartiennent au syndrome pallidal, type Ramsay-Hundt (raideur et tremblement), et au syndrome strial, type C. Vogt (raideur, tremblement et mouvements involontaires). Chez notre malade, pas de tremblement, mais raideur et hoquet fruste; le type clinique serait un syndrome Ramsay-Hundt dissocié ou C. Vogt atypique, donc, vraisemblablement, un syndrome *syndrome strio-pallidal*.

Quant au *syndrome adiposo-génital*, il est du type Frolich-Babinski-Launois; mais il est acquis, alors que les formes décrites par ces auteurs étaient congénitales.

Tel est le tableau morbide dont le *diagnostic clinique* paraît indiscutable. L'*étiologie*, le *siège* et la *nature des lésions* sont plus difficiles à préciser.

Etiologie. — L'âge, la syphilis, les intoxications ne sont pas en cause; il est logique d'incriminer l'infection aiguë du système nerveux central qu'a présentée le malade il y a six ans. D'après l'interrogatoire, cette infection aurait été une méningite cérébro-spinale. Est-ce à dire que les syndromes parkinsonien et adipo-génital pourraient être dus à la méningococcie? Nous ne le pensons pas: le diagnostic de méningococcie est au moins douteux, dans l'espèce; en 1916, l'encéphalite épidémique était très mal connue; Sicard, Comby, H. Roger considèrent que tout syndrome parkinsonien doit faire penser à des reliquats d'encéphalite. Sans doute, s'il s'est bien agi de méningite, celle-ci a pu s'accompagner d'encéphalomyélite, car les infections du système nerveux central sont rarement compartimentées; mais il est plus probable que notre malade a été atteint d'encéphalite épidémique, de névrite, méconnue, cause initiale des troubles actuels.

Siège des lésions. — En dehors des lésions diffuses et discrètes de la corticalité, conditionnant les légers troubles psychiques, l'hypophyse, les noyaux gris centraux, la région infundibulo-tubérienne peuvent seuls être lésés; puisque nous n'avons relevé aucune lésion pyramidale, les autres régions du névraxe sont vraisemblablement indemnes.

Les dimensions de la selle turcique sont normales, les tests biologiques muets; il n'existe pas de signe de tumeur cérébrale, pas d'acromégalie ni d'infantilisme vrai; l'hypophyse paraît donc devoir être mise hors de cause.

Le fait que le syndrome adipo-génital s'associe chez notre malade à un syndrome parkinsonien montre également que les lésions ne doivent pas être hypophysaires; il serait illogique de penser à une lésion hypophysaire conditionnant le syndrome adipo-génital et à une lésion des noyaux gris centraux causant le syndrome parkinsonien, indépendantes l'une de l'autre.

D'autre part, les troubles constituant le syndrome strio-pallidal sont certainement dus à une atteinte des *noyaux striés* ou tout au moins des noyaux de la région sous-thalamique et des fibres de la région qui émanent des noyaux striés ou se dirigent vers ceux-ci.

On est ainsi amené à penser que les lésions se trouvent *en dehors de l'hypophyse, au niveau du tuber cinereum, des tubercules mamillaires, des espaces perforés antérieur et postérieur, remontant plus ou moins profondément, à travers la région infundibulo-tubérienne, vers les noyaux cadés et lenticulaires.*

Quant à la *nature* de ces lésions, il est vraisemblable qu'il s'agit de *cicatrices irrégulières et lentement évolutives des méninges* et de la corticalité basilaires; ces cicatrices enserrant les artérioles du tuber et des espaces perforés, qui irriguent les noyaux striés, compriment la région infundibulo-tubérienne, irritent ou sectionnent les fibres lenticulo-luysiennes du faisceau tubérien de Meynert et du faisceau du tuber cinereum.

Les travaux récents autorisent ces déductions : des tumeurs ou des lésions de l'hypophyse ont bien été rencontrées dans de nombreux cas de syndrome adiposo-génital (Farnès, Holmes, Lavora et Maranon, Maranon et Pintos) ; Gendal, Bardet parlent encore en 1919, en 1920, de « syndrome adiposo-génital d'origine hypophysaire », d'« obésité hypophysaire ». Mais Stewart et James ont observé une tumeur hypophysaire avec retard du développement sexuel, sans adiposité, Laignel-Lavastine et Boudon de l'obésité due à un sarcome, « juxta-hypophysaire ». Les expériences de Camus et Roussy, confirmées par Houssay, Carula et Romana, Leschke, Bailey, Bremner, ont montré que beaucoup des signes dits hypophysaires, la polyurie, l'adiposité, l'hypertrichose, relèvent non d'altérations pituitaires, mais de lésions tubériennes ou infundibulaires. Enfin les remarquables travaux de Claude et Lhermitte, de Claude et Schœffer, ont fait connaître le syndrome infundibulaire, et dernièrement le rapport de Camus et Roussy sur les syndromes hypophysaires, les travaux de Lhermitte sur la polyurie infundibulaire dénie à l'hypophyse tout rôle dans les troubles adiposo-génitaux et dans le diabète insipide.

De plus, Williams en 1911, Williams et Dunlop en 1912, ont observé des cas d'adipose narcoleptique. Souques a vu de la narcolepsie en relation avec des lésions infundibulo-hypophysaires ; Bollaek et Hartmann signalent une tumeur de la région infundibulo-hypophysaire avec syndrome adiposo-génital et hémianopsie latérale homonyme ; Lereboullet, Cathala et Mouzon, un cas d'infantilisme par tumeur du 3^e ventricule avec intégrité de l'hypophyse.

Il nous paraît donc logique de croire que — malgré l'absence de vérification anatomique — notre cas, par l'association même des syndromes parkinsonien et adiposo-génital, est une *illustration de la théorie extra-hypophysaire de l'adipose non douloureuse avec régression génitale* et constitue une *variété du syndrome infundibulaire de Claude et Lhermitte*.

La Société de Neurologie de Paris a désigné pour la représenter au *Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française* qui se tiendra à Quimper du 1^{er} au 6 août 1922, MM. DE MASSARY, ancien président de la Société, H. MEIGE, secrétaire général, O. CROUZON, P. BÉHAGUE.

A 11 h. 3/4, la Société se réunit en Comité secret pour l'examen des candidatures aux élections qui auront lieu en décembre 1922.

GLA
ET

La Piné-

PRATT

Papers

Les tr
caractéri
développ
15).

L'ext
maintien
constate
il ne se

L'ad
matura
pinéale
lère la

La p
pas co

Preuv

tatic

t. 2

Del

Qua
clairci
maxim
après
foncée

est ac

tance

par e

Cor

tion

intér

jours

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES SPÉCIALES

GLANDES A SÉCRÉTION INTERNE ET SYNDROMES GLANDULAIRES

La Pinéale et son influence sur la Croissance et la Différenciation, par CAREY PRATT MAC CORD, *Transactions of the Americ. Gynec. Soc.*, p. 41, 1917. *Coll. Papers from Research Lab. Parke Davis*, Detroit Mich., t. 6, p. 109, 1919.

Les troubles fonctionnels de la pinéale conditionnent un syndrome prépubère dont les caractéristiques propres sont la précocité du développement sexuel, la précocité du développement intellectuel, l'accélération de la croissance (un enfant de 6 ans en paraît 15).

L'extirpation de la pinéale est possible ; ce n'est pas un organe indispensable au maintien de la vie ; après disparition des troubles attribuables à l'acte opératoire, on constate chez les animaux jeunes une accélération de la croissance. Chez les adultes il ne se produit rien.

L'administration de corps pinéal à de jeunes mammifères hâte leur croissance et leur maturation sexuelle. Chez les organismes unicellulaires (paramécies) l'alimentation pinéale double l'activité reproductrice ; dans les formes larvaires (têtards) elle accélère la croissance et hâte la métamorphose.

La pinéale est bien un organe à sécrétion interne ; mais ses fonctions ne s'imposent pas comme très manifestes.

THOMA.

Preuves d'une association de la Glande Pinéale aux phénomènes de la Pigmentation, par CAREY PRATT MAC CORD et FLOY P. ALLEN, *Journ. of exp. Zoology*, t. 23, n° 1, p. 207, mai 1917. *Coll. Papers from Research Lab. Parke Davis*, Detroit, Mich., t. 6, p. 133, 1919.

Quand on fournit aux têtards une alimentation pinéale (extrait acétonique) ils s'éclaircissent au point qu'au bout de 30 minutes on distingue leurs organes internes ; le maximum de transparence (contraction des mélanophores) est atteint 45 minutes après qu'on a donné l'extrait ; puis, peu à peu, les têtards reprennent leur coloration foncée (expansion des mélanophores), si bien qu'en 6 heures environ le cycle pigmentaire est accompli. Les modifications pigmentaires se produisent, sous l'influence de la substance active de la pinéale, quelles que soient les conditions lumineuses du milieu, et par conséquent, leur action sur la rétine des têtards.

Considérations et remarques. La substance de la pinéale douée de l'activité en question est complètement extraite par l'acétone. La modification pigmentaire produite intéresse sans doute en quelque mesure l'appareil visuel ; les têtards de moins de dix jours, au système nerveux encore trop incomplet, ne s'éclaircissent pas ; les modifica-

tions pigmentaires des reptiles et batraciens sont commandées par les excitations visuelles. La pinéale a ou a eu quelque intervention dans la fonction visuelle : œil pinéal des reptiles. A noter d'autre part que pour certains auteurs les mélanophores sont des fibres musculaires lisses modifiées.

THOMA.

Anatomie pathologique de la Glande Pinéale. par LAIGNEL-LAVASTINE, *Encéphale*, t. 16, n^{os} 5 à 8, mai à octobre 1921.

La pinéale, bien connue dans sa conformation extérieure et intérieure et ses rapports, offre encore quelques obscurités relatives à sa structure en anatomie normale. Ces obscurités sont singulièrement plus grandes en anatomie pathologique. L'analyse anatomo-pathologique permet de décrire un très grand nombre de lésions élémentaires, macroscopiques et microscopiques, relatives à la configuration extérieure et aux rapports, à la configuration intérieure et à la structure de la pinéale et de son pédicule.

Etudiant les groupements les plus fréquents de ces lésions élémentaires, M. Laignel-Lavastine s'est proposé d'isoler quelques types anatomo-pathologiques : atrophie, hypertrophie, kystes, calculs, sclérose, symphyse méningée, capsulite, congestion, hémorragies, pinéalite interstitielle, gliose pinéale, types embryonnaires ou séniles, d'hypertrophie ou d'hypoépiphysie des cellules pinéales, enfin type éosinophile des cellules de déblai.

Quant aux rapports anatomo-cliniques, l'auteur s'est borné à chercher les types réactionnels de la pinéale le plus souvent rencontrés ; il a distingué chez les enfants, les paralytiques généraux, les alcooliques, les déments séniles, les urémiques, et, d'une façon générale, les intoxiqués chroniques, des modifications structurales, dont la relative constance permettra peut-être de chercher et de trouver derrière un simple rapport de coïncidence anatomo-clinique un rapport de causalité physio-pathologique.

E. F.

BARD (L.), *Le rôle de la Pression dans l'Action Physiologique du Liquide Céphalo-rachidien. Ses rapports avec les Fonctions des Plexus Choroïdes et de la Glande Pinéale* (Journ. de Physiol., t. 17, n^o 2, p. 171, septembre 1917). — La pression normale du liquide est un facteur essentiel, vraisemblablement même le facteur prédominant du rôle physiologique du liquide céphalo-rachidien. Cette pression présente une certaine fixité, que les plexus ont pour mission de stabiliser et de régulariser par des mécanismes automatiques, destinées à compenser les causes, tant physiologiques que pathologiques, susceptibles de la modifier ; elle se maintient en rapport avec celle des milieux extérieurs, milieux aériens ou milieux aquatiques, dans lesquels les animaux sont appelés à vivre ; la fenêtre ronde chez les uns, l'œil pinéal chez les autres, assurent ce contact. La glande pinéale paraît être l'organe de la régulation de la pression ; elle agit comme un organe sensoriel périphérique de perception baroscopique et comme un centre d'automatisme de cette fonction spéciale.

GORDON (MURRAY B.), *Rôle de la Pinéale en Pédiatrie. Revue de la littérature* (Endocrinology, t. 3, n^o 4, p. 437, déc. 1919). — Considérations sur la physiologie de la pinéale et sur les troubles conditionnés par les altérations de cette glande, notamment par ses tumeurs (macrogénitosomie précoce). Exposé des tentatives d'organothérapie pinéale chez les enfants arriérés ou délinquants.

KRABEE (KNUD H.), *Nouvelles recherches sur la Glande Pinéale des Mammifères* (Kgl. Danske Videnskabsn. Selskab, Biologiske Med., t. 3, n^o 7, 1921). — Investigations microscopiques sur une série de glandes pinéales de différents mammifères ; elles complètent des recherches antérieures sur l'organe chez les mammifères, sans fournir de nouvelles données. La glande pinéale montre un type fondamental qui consiste en une construction de forme arrondie, tantôt un peu aplatie, tantôt légèrement pointue. La structure est homogène : cellules avec des noyaux arrondis et un protoplasma pauvre

(cellules pig-
mentaires ; l-
mentales, le
énorme
de tissu co-
de fibres
nerveux.
partielle-
phylogén-

**Les Trou-
du Ch-**

Des im-
même di-
une solu-
à l'auteu-
paralysie
il s'agit
ou mieu-

Résulte

Obser-
femme
de lapin
des hét-
Dans
Il ne di-
d'insuf-

EN

Les

A la
corps
formati-
disting-
plusieu-
lésions
de dé-
Le
congé-
(S. de
Le
niens
dans
mimi-
tendi-
Ai-

(cellules pinéales); parmi celles-ci se trouve parfois un petit nombre de cellules névrogliques; l'organe est généralement très vasculaire. Comme déviation du type fondamental, les rongeurs ont une glande pinéale en forme de massue; halichoerus a une énorme vascularisation; le cheval, le porc et l'homme ont un copieux développement de tissu conjonctif dans le parenchyme. Chez les ongulés, il y a une importante formation de fibres névrogliques. Chez l'homme et certains singes il y a de nombreux éléments nerveux. La glande pinéale est absolument rudimentaire chez les édentés; elle semble partiellement rudimentaire chez certains cétacés et chez les éléphants. La construction phylogénétique la plus primitive semble se trouver chez les marsupiaux. E. F.

Les Troubles dysfonctionnels des Glandes à sécrétion interne ont le caractère du Choc colloïdoclasique (en roumain), par J. PITICARIU, *Spitalul*, n° 6, 1921.

Des injections intramusculaires de petites quantités (0,001-0,5) de sang du malade, même diluées dans du chlorure de calcium à 2 %, dans de l'eau physiologique ou dans une solution de citrate de soude répétées à de courts intervalles (2-5 jours), ont donné à l'auteur de bons résultats dans des cas de syndrome de Basedow, asthme, migraine, paralysie agitante, voire même dans la chorée chronique. Il pense que dans tous ces cas il s'agit de troubles dysfonctionnels des glandes endocrines comparables à l'anaphylaxie ou mieux encore de nature colloïdoclasique.

C. J. PARHON.

Résultat éloigné d'une Hétérogreffe Ovarique (en roumain), par J. JIANO, *Spitalul*, n° 6, 1921.

Observation d'un cas où les phénomènes consécutifs à l'ovariotomie chez une jeune femme semblent avoir cessé d'une façon définitive à la suite d'une greffe d'ovaires de lapine. L'auteur pense que la méthode parabiologique pourrait servir à l'adaptation des hétérogreffes dans l'organisme qui les reçoit.

Dans le cas relaté, l'auteur reconnaît que la greffe s'est résorbée en quelques mois. Il ne discute pas le rôle du terrain (hypothyroïdie ?) dans la disparition des phénomènes d'insuffisance ovarienne.

C. J. PARHON.

ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE

Les Syndromes Physio-pathologiques du Corps Strié, par J. LHERMITTE,
Paris méd., t. 10, n° 40, p. 247, 2 octobre 1920.

À la suite des travaux de M^{me} Cécile Vogt et de S. A. K. Wilson, les recherches sur le corps strié se sont multipliées. L'anatomie en a été précisée et il y a été reconnu deux formations, le striatum et le pallidum, dont les lésions ont des effets très différents. On distingue trois syndromes : le *syndrome total ou strio-pallidal*, qui comporte lui-même plusieurs formes anatomo-cliniques; dégénération lenticulaire progressive de Wilson, lésions destructives en foyers limités dans le corps strié, foyers lacunaires symétriques de désintégration, altérations préséniles du striatum et du pallidum.

Le *syndrome strié* consécutif aux lésions du striatum s'exprime par la rigidité simple congénitale, à évolution régressive, du type de Little, par état marbré du striatum (S. de Cécile Vogt), ou par la chorée chronique (S. d'Huntington).

Le *syndrome pallidal* s'accuse cliniquement par un groupe de symptômes parkinsoniens : tremblement à fines oscillations, rigidité avec fixation des membres et du tronc dans des attitudes de flexion, paralysie des mouvements associés, affaiblissement de la mimique expressive sans modification des mouvements dissociés ni de la réflexivité tendineuse et cutanée, ni du trophisme.

Ainsi les symptômes déterminés par les lésions du corps strié en son entier, du tria-

tum ou du pallidum, ne sont nullement superposables. A la destruction du système pallidal correspond la rigidité musculaire alliée ou non au tremblement « parkinsonien » ; à la suppression du striatum correspondant les mouvements involontaires à type choréique ou athétosique, l'hypotonie avec parfois l'adiadococinésie ; enfin, à la destruction de tout le système strié, le syndrome de Wilson avec sa rigidité musculaire généralisée, ses spasmes, ses mouvements choréo-athétosiques, sa dysarthrie, sa dysphagie, ses crises de rire et de pleurer spasmodiques, son amimie, son akinésie volitionnelle.

Si l'on essaie de serrer de plus près le problème de la physiologie pathologique du corps strié, on voit que le caractère fondamental des perturbations motrices d'origine striée est de porter non pas sur des groupes musculaires définis anatomiquement, mais sur une fonction : l'automatisme primitif tel qu'il s'exprime par la marche, la station, la phonation, la déglutition, la mimique gesticulatoire ou faciale, les mouvements d'orientation et de défense réflexe (C. et O. Vogt). Pour importante que puisse être la rigidité musculaire dans le déterminisme de la perte des fonctions automatiques, elle n'en est nullement la seule condition. Ainsi que M. Zingerlé l'a montré, il est toute une catégorie de malades atteints de *paralysis agitans sine rigiditate* chez lesquels le jeu de la mimique, les mouvements adaptés de la défense, les mouvements associés d'orientation, les syncinésies normales font défaut sans que le tonus musculaire soit exagéré.

Perte de l'automatisme primitif ou primaire (C. et O. Vogt), dérèglement de tonus musculaire par excès ou par défaut (rigidité, hypertonie généralisée), tels sont, en dernière analyse, les phénomènes primordiaux dans lesquels se résument et se synthétisent les troubles apportés, dans les fonctions motrices en général, par la destruction des corps striés.

Bien qu'il ne soit possible aujourd'hui que d'émettre une hypothèse sur le mécanisme intime suivant lequel les corps striés influencent les centres sous-jacents, il n'est pas interdit de penser que, de même que l'écorce cérébrale est douée de puissances d'excitation et de puissances d'inhibition, les corps striés possèdent, eux aussi, cette double fonction. On peut même ajouter, selon toute vraisemblance et en s'en tenant aux faits les mieux contrôlés de M. et M^{me} Vogt, de H. Wilson, de Ramsay Hunt, que la fonction motrice d'inhibition est dévolue au système pallidal tandis que la fonction d'excitation coordinatrice appartient au striatum.

Ce qui demeure établi, c'est que les corps striés apparaissent comme des centres de la plus haute importance au point de vue de la motilité et qu'ils couronnent le système moteur extra-pyramidal présidant aux fonctions automatiques de la même manière que l'écorce cérébrale, dite motrice, domine l'appareil moteur réglant les fonctions musculaires les plus délicates parce que plus intimement liées au développement psychique.

E. F.

Les Types Striés et les Types Thalamiques de l'Encéphalite. Considérations sur les Symptômes et les Syndromes en rapport avec les Ganglions de la Base dans l'Encéphalite épidémique. par J. RAMSAY HUNT, *American J. of med. Sc.*, t. 192, n° 4, p. 481, oct. 1921.

Les gros ganglions de la base, et tout particulièrement les corps striés, sont fréquemment intéressés dans l'encéphalite épidémique.

La participation du corps strié s'exprime par trois syndromes : a) syndrome paléostrié ou pallidal (type de paralysie agitante) ; b) syndrome néostrié (type choréiforme) ; c) type strié mixte (type combiné, paralysie agitante-chorée). Il est à croire que ces types sont en rapport avec l'existence de deux systèmes cellulaires différents dans le corps strié.

L'un, le système paléostrié, est formé de cellules à long processus qui atteignent les couches profondes du corps strié. Le système néostrié est formé de cellules à court processus qui atteignent les couches superficielles du corps strié.

Le type paléostrié est caractérisé par des symptômes de paralysie agitante.

Le type néostrié est caractérisé par des symptômes de chorée.

Le type mixte est caractérisé par des symptômes de paralysie agitante-chorée.

On voit que les corps striés jouent un rôle très important dans l'encéphalite épidémique.

Il est intéressant de noter que les corps striés sont également atteints dans l'encéphalite épidémique.

A propos de

Rapport de

Altération

A. N.

de F.

M.

l'éthar

morte

expér

quinz

Dém

15

pa

L.

déb

Il

du v

L'un, le système pallidal, a pour origine les cellules motrices du corp. strié ; il relie cette formation avec d'importants noyaux de la région sous-thalamique, et il contrôle les différentes activités motrices des tractus extra-pyramidaux. Quand ce système est atteint, les symptômes de la paralysie agitante se développent : paralysie des mouvements automatiques associés, hypertonicité musculaire, tremblement rythmé.

Le système néostrié exerce une influence de coordination et d'inhibition sur les fonctions purement motrices du corps strié. Quand ce système est atteint, les mouvements choréiques, mouvements spontanés du type automatique associé, se produisent.

Le type combiné résulte de la participation des deux systèmes. La connaissance ou la différenciation des deux systèmes permet d'expliquer maintes particularités de la symptomatologie striée.

Le type pallidal ou parkinsonien de l'encéphalite léthargique peut être général, hémilatéral segmentaire ; on en connaît des formes abortives, récidivantes et progressives.

Le type néostrié ou choréiforme peut aussi être général, dimidié ou local ; il y a un type choréiforme aigu, des types choréo-athétosiques, athétosiques, rythmiques. Ces types sont purs ou combinés.

Dans sa série de 25 cas, J. Ramsay Hunt compte 18 cas du type paralysie agitante, 4 du type choréiforme et 3 du type strié mixte.

On voit aussi survenir des symptômes de la série thalamique dans l'encéphalite léthargique. Ils consistent en douleurs sévères et persistantes, avec troubles de la sensibilité superficielle, particulièrement de la sensibilité douloureuse et thermique. Le syndrome thalamique au complet est exceptionnel, pour ne pas dire qu'il ne se rencontre jamais.

THOMA.

A propos de la communication de M. Lesné sur un cas d'Encéphalite léthargique avec Parotidite aiguë, par BABONNEIX, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 21, p. 801, 11 juin 1920.

Rappel des cas de Gordon (1913) de parotidites associées à la somnolence, et de cas de chorée avec parotidite (Apert et Rouillard, Price). E. F.

Altérations des Glandes Salivaires dans l'Encéphalite léthargique, par A. NETTER, CÉSARI et HENRI DURAND, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 16, p. 721, 13 mai 1921.

M. Netter a maintes fois indiqué l'atteinte des glandes salivaires dans l'encéphalite léthargique ; les altérations de ces glandes ont été plusieurs fois constatées. Le cas mortel relaté dans la présente communication a été le point de départ de recherches expérimentales d'où il résulte : 1° que le virus peut persister dans les centres nerveux quinze mois après le début de la maladie ; 2° que le virus existe dans les glandes salivaires.

E. F.

Démonstration de l'activité du Virus de l'Encéphalite dans les Centres Nerveux 15 mois après le début ; présence de ce Virus dans les Glandes Salivaires, par A. NETTER, E. CÉSARI et H. DURAND, *Soc. de Biologie*, 14 mai 1921.

Les auteurs ont extrait des centres encéphaliques à un sujet mort 15 mois après le début de son encéphalite un virus actif chez le lapin et transmissible en série.

Ils ont pu extraire des glandes salivaires du lapin mort après injection intracrânienne du virus un produit qui reproduit la maladie en série chez le lapin, chaque passage étant réalisé avec des extraits de glandes salivaires.

E. F.

Encéphalite léthargique mortelle avec Tuméfaction Parotidienne bilatérale, par L. BABONNEIX et HUBAC, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 17, p. 732, 20 mai 1921.

Il s'agit d'un adulte qui fut atteint, en décembre dernier, d'une encéphalite léthargique classique au cours de laquelle apparut une tuméfaction parotidienne durable, bilatérale, sans empâtement, sans changement de la coloration de la peau, sans sialorrhée nette. Les auteurs étudient la pathogénie de cette complication et, après avoir discuté les diverses théories en présence, se rallient à l'opinion soutenue par M. Netter; le virus, fixé dans les cellules nerveuses que contient le tissu interstitiel des glandes salivaires, est, de temps à autre, éliminé par la salive.

M. ACHARD. — La sialorrhée, dans l'encéphalite épidémique, peut relever de différents mécanismes; elle peut, en particulier, avoir une origine bulbaire.

E. F.

Encéphalite léthargique. Apparition d'une Hémiplegie le surlendemain d'une Ponction lombaire pratiquée soixante-dix jours après le début. Influence déchainante possible de la Ponction lombaire, par ARNOLD NETTER, *Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôpitaux Paris*, t. 37, n° 23, p. 1006, 1^{er} juillet 1921.

Encéphalite ambulatoire semblant tendre à la guérison. Le lendemain d'une ponction lombaire pratiquée pour préciser le diagnostic par élimination de la syphilis, céphalée à droite; le lendemain paralysie faciale gauche puis paralysie des membres du même côté. La ponction lombaire a peut-être joué un rôle provocateur; il serait bon de ne recourir à cette intervention que dans les cas où elle est absolument nécessaire.

E. F.

A propos d'une communication de M. Netter sur la Ponction lombaire dans l'Encéphalite léthargique, par PAUL RAVAUT, *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 26, p. 1158, 28 juillet 1921.

M. Netter a rapporté un cas d'encéphalite léthargique dans lequel une hémiplegie est apparue le lendemain d'une ponction lombaire. M. Netter a envisagé la possibilité d'une influence déchainante de la ponction lombaire. M. Ravaut n'admet pas cette possibilité et il oppose à l'observation de M. Netter ses arguments et le fait que dans de nombreux cas d'encéphalite léthargique des accidents graves sont apparus brusquement sans que la ponction lombaire ait été pratiquée.

M. NETTER a fait, dans sa communication, toutes les réserves utiles. L'extrême rareté des complications de la ponction lombaire dans l'encéphalite léthargique n'en implique pas l'inexistence.

E. F.

Forme Neuro-Végétative de l'Encéphalite épidémique, par LAIGNEL-LAVASTINE et COULAUD, *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 26, p. 1192, 22 juillet 1921.

Au cours d'une encéphalite léthargique à manifestations parkinsoniennes les auteurs ont suivi l'évolution d'un syndrome neuro-végétatif à prédominance vagotonique essentiellement caractérisé par la brachycardie, l'exagération, à un certain moment considérable du réflexe oculo-cardiaque, une hypertension relative, la raie blanche de Sergent, l'abolition du réflexe pilo-moteur, la sialorrhée, la non-augmentation du glucose urinaire après injection d'adrénaline, la mydriase et la faiblesse extrême du réflexe pupillaire à la convergence.

Ce syndrome à l'état complet paraît rare dans l'encéphalite. Par contre, ses manifestations dissociées sont très fréquentes. Dans le cas actuel, l'atténuation du syndrome,

parallèle à l'amélioration générale, après thérapeutique successive par l'urotropine intra-veineuse, l'hectine, le sulfate neutre d'atropine et les courants de haute fréquence, est en faveur de la nature infectieuse encéphalitique du syndrome.

Il se peut d'ailleurs qu'ici, comme toujours, la prédisposition joue un rôle et qu'il en soit de la forme neuro-végétative comme des formes délirantes de l'encéphalite épidémique, dans lesquelles le professeur Jean Lépine a bien montré le rôle du terrain.

E. F.

Formes suraiguës de l'Encéphalite léthargique, par H. ESCHBACH, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 25, p. 1119, 21 juillet 1921.

Les deux cas de l'auteur ont évolué brutalement et se sont terminés par la mort l'un en 10 jours, l'autre en 4 jours seulement. Dans ce second cas, l'aspect clinique fut celui d'une toxi-infection profonde, prostration, adynamie, épistaxis, réaction méningitique, céphalée, vomissements, signe de Kernig. Les parésies oculaires, le nystagmus, localisaient le processus infectieux dans le mésocéphale; l'hyperesthésie siégeant un jour à un segment de membre, le lendemain sur le tronc et la cuisse du côté opposé, sans topographie radriculaire, indiquaient une même localisation, M. Netter ayant situé dans les cordons sensitifs du faisceau pédonculaire l'origine des douleurs périphériques si aiguës de l'encéphalite. Le liquide céphalo-rachidien contenait 1 gramme d'albumine sans lymphocytose, ceci écartant l'idée de méningite. Il n'est que l'encéphalite épidémique pour réunir un pareil assemblage de symptômes.

Des formes foudroyantes comme celles-ci sont exceptionnelles et relèvent d'un germe particulièrement virulent.

E. F.

Herpès dans l'Encéphalite léthargique, par ARNOLD NETTER, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 25, p. 1135, 21 juillet 1921.

Des recherches expérimentales nombreuses de Doerr, Voegtlings et Schnabel (juin-octobre 1920; mai-juin 1921), Levaditi, Harvier et Nicolau (mai-juin-juillet 1921), Luger et Landa (mai 1921); Netter, Césari, Mawas et Salanier, établissent la présence, dans le liquide des vésicules de l'herpès, d'un virus susceptible de provoquer l'apparition de symptômes et de lésions analogues à ceux que provoque l'inoculation au lapin du virus de l'encéphalite.

Il y a même plus qu'une analogie; il semble qu'il s'agisse de virus identiques. Doerr et Schnabel, Levaditi et ses collaborateurs ont constaté, en effet, que les lapins qui ont résisté à l'inoculation du virus de l'encéphalite sont réfractaires au virus de l'herpès, et réciproquement.

Levaditi a même réussi à déterminer les lésions cutanées à la suite de l'application locale du virus de l'encéphalite.

Il y a lieu, dans ces conditions, à rechercher si l'herpès a été souvent constaté chez les sujets atteints d'encéphalite.

Contrairement à ce que l'on serait disposé à croire, il n'en est rien. L'apparition de l'herpès est rare dans l'encéphalite.

Cette rareté, signalée par nombre d'auteurs, n'est d'ailleurs pas constante; c'est ainsi que Poiso, dans 3 cas observés en 15 jours à Beaune, a constaté 3 fois l'herpès labial.

E. F.

Méningo-Encéphalite Tuberculeuse de la base avec Syndrome d'Encéphalite léthargique, par A. PRINCE, *Encéphale*, t. 15, n° 6, p. 384, juin 1920.

La malade présentait au complet les signes de l'encéphalite léthargique; une somnolence continuelle difficile à vaincre, et se manifestant même au milieu des repas; un état fébrile marqué; un ptosis double, mais plus accentué du côté gauche. Il y avait éga-

lement des secousses myocloniques, brèves, rythmées, transitoires, des membres, plus marquées à droite ; des contractions musculaires semblables ont été signalées dans l'encéphalite, notamment par MM. Sicard et Kudelski. A rappeler aussi les troubles de la vision qui, les premiers, ont attiré l'attention, mais n'ont pu être précisés en raison de la démence de la malade ; l'amaurose a été signalée par Cl. Vincent dans l'encéphalite léthargique et confirmée par Netter et Carnot.

Cet ensemble de symptômes, joint à l'absence de paralysie des membres, de contractions, de troubles notables du côté des réflexes, et d'irrégularité du pouls non dissocié avec la température, pouvait donner l'illusion clinique de l'encéphalite léthargique. Anatomiquement, il s'agissait d'une méningo-encéphalite tuberculeuse de la base, à évolution aiguë, développée au voisinage d'un abcès caséux, d'origine osseuse, situé dans la fosse cérébrale antérieure, et dont elle était séparée par la dure-mère intacte et épaissie. Les lésions pulmonaires en confirmaient le caractère tuberculeux.

La lymphocytose du liquide céphalo-rachidien n'est pas rare dans la léthargie ; elle était moyenne chez la malade, avec quelques rares polynucléaires : formule cytologique presque habituelle de la méningite tuberculeuse.

A la lumière de la physiologie pathologique, l'interprétation du cas devient plausible. Dans l'encéphalite léthargique, les lésions principales siègent au niveau du mésocéphale. On trouve peu de lésions macroscopiques ; les méninges sont presque toujours indemnes ; il existe parfois un petit piqueté hémorragique des circonvolutions. Il s'agit surtout de lésions histologiques dont le siège se trouve dans le locus niger, les racines et les noyaux du nerf moteur oculaire commun, etc. Mauthner a soutenu l'hypothèse de l'existence d'un centre hypnique situé dans le mésocéphale, qui serait par suite également le centre du sommeil pathologique. Claude et Lhermitte le localisent dans la région infundibulaire. Salmon dans l'hypophyse.

Aucun examen histologique n'a pu être pratiqué chez la malade, mais les lésions grossières de méningo-encéphalite étaient localisées précisément dans la région du mésocéphale. L'hypophyse était volumineuse, comprimée. La région infundibulaire, les pédoncules cérébraux, le bord antérieur de la protubérance étaient particulièrement intéressés par le processus méningo-encéphalitique. L'enserrement des voies optiques explique les troubles visuels.

Quant à l'abcès osseux, parfaitement isolé par la dure-mère, il comprimait seulement la face inférieure des lobes frontaux, et il n'a pu jouer un rôle dans la production du syndrome léthargique. Il est probable que l'ostéite crânienne a évolué silencieusement bien avant la méningo-encéphalite de voisinage, dont l'apparition a conditionné le syndrome.

E. F.

Obésité transitoire dans quatre cas d'Encéphalomyélite épidémique avec Syndrome parkinsonien (Glycosurie tardive dans un cas), par H. ROGER et G. AYMÈS. *Bul. et Mém. Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 27, p. 1278, 4 août 1921.

L'obésité postencéphalitique a été observée par Netter, Livet, Babonneix. MM. Roger et Aymès communiquent quatre cas d'un embonpoint anormal survenu le plus souvent peu après la période aiguë de l'encéphalite, s'installant d'une façon rapide, puis disparaissant ou tout au moins s'atténuant.

Cet embonpoint n'est pas seulement lié à une suralimentation de la convalescence ; il ne peut être considéré comme une simple réaction de défense, outrepassée dans ses effets, d'un organisme inanitié pendant la période fébrile, car les léthargiques peuvent être nourris d'une façon suffisante. C'est un effet de la maladie, les auteurs discutent les conditions de cette obésité transitoire et notamment la possibilité de troubles endocriniens ou d'une altération de la région infundibulaire par le virus encéphalitique.

E. F.

LIVET (LOUIS). *Obésité consécutive à l'encéphalite léthargique* (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, t. 37, n° 15, p. 656 6 mai 1921). Livet a vu, chez 4 malades, l'obésité se développer à la suite d'une atteinte d'encéphalite épidémique. Les analogies que présentent ces cas paraissent établir une relation directe entre la maladie et l'obésité consécutive. Chez une des malades, l'engraissement coïncida avec un arrêt de la menstruation, et cette corrélation entre la fonction ovarienne et la surcharge adipeuse de l'organisme doit elle-même faire penser que, dans l'encéphalite épidémique, les glandes endocrines subissent dans leur fonctionnement la répercussion du processus infectieux, l'obésité ne faisant que traduire cette dysendocrinie thyroïdienne, ovarienne, hypophysaire ou pluriglandulaire. L'hypophyse est peut-être plus directement intéressée en raison de la localisation fréquente de l'infection à la base du cerveau. — M. NETTER. Il s'agit là d'une éventualité bien exceptionnelle. — M. SICARD ne l'a jamais observée.

LABBÉ (MARCEL). *A propos de la communication de M. Livet : Obésité consécutive à l'Encéphalite léthargique* (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, p. 731, 20 mai 1921). — La méningite cérébro-spinale détermine l'amaigrissement, l'encéphalite léthargique peut produire l'obésité ; des centres de la base du cerveau sont peut-être préposés soit à l'engraissement, soit à l'amaigrissement, point n'est besoin de faire intervenir des altérations de glandes à sécrétion interne.

NOBÉCOURT. *Obésité consécutive à l'Encéphalite épidémique* (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, p. 729, 20 mai 1921). — Cas d'obésité survenue chez une fillette de 12 ans à la suite d'une encéphalite avec syndrome pseudo-parkinsonien.

E. F.

Encéphalite épidémique et Syphilis, par MAURICE RENAUD. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 36, p. 1673, n° 4, 6 janvier 1921.

L'encéphalite épidémique n'ayant aucun symptôme propre, en pratique on se heurte à un double écueil. On risque, ou bien de poser trop facilement un diagnostic d'encéphalite sans qu'on puisse l'étayer de preuves indiscutables, ou bien de méconnaître l'affection. L'observation de l'auteur est impressionnante par les hésitations motivées du diagnostic entre ces deux termes, encéphalite épidémique ou syphilis nerveuse.

Il n'est pas douteux qu'il y a quelques années, celui-ci aurait paru des plus satisfaisants. Paralyse du moteur oculaire commun, paralyse faciale, atteinte du faisceau pyramidal, légère réaction méningée, troubles du caractère. La symptomatologie aurait semblé caractéristique et l'influence heureuse du traitement aurait fortifié les convictions. Tant pis pour la réaction de Wassermann si elle avait apporté une note discordante. C'est par centaines que des malades présentant un tel syndrome ont été dans les services de neurologie et d'ophtalmologie considérés comme syphilitiques.

Mais aujourd'hui on ne saurait plus se rallier à une telle doctrine et admettre que tout processus qui ne fait pas sa preuve soit syphilitique. Ce ne sera pas dans l'avenir le moindre mérite de ceux qui ont fait connaître l'encéphalite dite épidémique, que d'avoir diminué l'importance excessive attribuée à la syphilis en pathologie nerveuse.

L'observation de M. Renaud est caractéristique à cet égard, car on ne saurait admettre ici que la syphilis soit en cause. Les conditions étiologiques, le mode d'apparition des accidents permettent de ranger l'affection dans le cadre de l'encéphalite épidémique, à la condition d'élargir le cadre des descriptions primitives. On est maintenant loin des formes où la mort survient en quelques jours ; dans le cas présent, l'affection a une marche torpide, on pourrait même dire chronique ; les accidents actuels ne sont pas seulement des séquelles de nature cicatricielle, laissées par un processus éteint, mais ils témoignent d'une affection qui est encore en évolution. Si par ce caractère celle-ci

s'apparente à la syphilis du névraxe, elle s'éloigne des formes typiques de l'encéphalite épidémique. Il faut cependant la rapprocher de celle-ci, à la condition toutefois de reconnaître qu'une telle assimilation ne sera certitude que le jour où l'on connaîtra les agents pathogènes de toutes ces lésions subaiguës ou chroniques du névraxe. Il n'est pas douteux qu'il s'agit bien dans tous ces cas de processus de nature infectieuse. L'observation prouve même que certains d'entre eux peuvent être influencés par la chimiothérapie. Ce fait a une énorme importance, non seulement pratique mais aussi théorique, car il doit contribuer à orienter les recherches vers la découverte d'un agent pathogène qui ne soit pas une bactérie.

E. F.

Syphilis Mésocéphalique. Discussion du Diagnostic avec l'Encéphalite léthargique, par CH. ACHARD et J. ROUILLARD. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 5, p. 130, 17 février 1921.

On a une tendance excessive à rapporter actuellement à l'encéphalite léthargique certains troubles nerveux accompagnés de symptômes oculaires qu'on avait coutume de rattacher naguère à la syphilis. Il convient toujours en pareil cas, non seulement de ne pas oublier, dans la discussion du diagnostic, la syphilis, mais de la rechercher avec grand soin, en raison des conséquences pratiques d'un diagnostic exact. Le cas des auteurs est instructif à cet égard.

Il s'agit d'une femme âgée qui présente un ensemble de symptômes imposant l'idée d'encéphalite léthargique. La variété de ces symptômes, le caractère de dissociation des parésies oculaires et des phénomènes spasmodiques du faisceau pyramidal faisait incliner vers ce diagnostic d'autant plus volontiers que la malade avait aux doigts de très petites secousses choréiformes et qu'elle reconnaît avoir éprouvé, depuis un mois, des douleurs aux mains, aux épaules, à la région sternale, entre les omoplates, et, depuis quelques jours, après une tendance à l'assoupissement. Peu de temps après, le ptosis augmentait, mais le clonus du pied disparaissait bientôt pour reparaitre transitoirement et seulement à gauche le lendemain. Les troubles de l'équilibre s'accroissaient, la malade étant entraînée en arrière, à droite ou à gauche, suivant que la tête était tournée dans ces directions. Puis ces troubles de l'équilibre disparaissent complètement, mais la paralysie de la 3^e paire droite était devenue complète, sauf pour l'accommodation.

Cette mobilité des symptômes eût pu être invoquée comme un nouvel argument en faveur de l'encéphalite léthargique, et la ponction lombaire, qui avait montré une lymphocytose (45 éléments par millimètre cube), une augmentation de l'albumine et du glucose, n'eût pas contredit ce diagnostic, si d'autres éléments n'étaient intervenus dans la discussion : la réaction de Wassermann était positive dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. De plus, les renseignements fournis par la sœur et la mère apprenaient que depuis quelques années, elle avait quelques troubles de la mémoire, qu'elle raisonnait difficilement, avait un peu de gêne de la parole, parfois de petites absences, qu'elle avait un peu de faiblesse motrice et laissait tomber les objets de ses mains ; enfin, qu'elle dormait longuement, en général, et s'assoupissait facilement le jour.

Il fallait donc écarter le diagnostic d'encéphalite léthargique pour se ranger à celui de syphilis mésocéphalique. On a mis la malade au traitement par l'arsénobenzol, et l'on a vu rapidement les paralysies oculaires diminuer, puis disparaître, et l'état général s'améliorer. Au bout de huit mois, les auteurs ont revu cette femme ; la guérison se maintenait.

E. F.

Syphilis de la région du Métencéphale et du Mésocéphale simulant l'Encéphalite épidémique, par GUILLAIN, P. JACQUET et P. LEHELLE. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 3, p. 74, 3 février 1921.

On sait combien souvent l'encéphalite épidémique se manifeste à son début par des douleurs et des paresthésies dans la zone du trijumeau et par des parésies de la musculature extrinsèque de l'œil ; en présence d'une telle symptomatologie, en l'absence des investigations biologiques, on a une tendance à reconnaître cette maladie. Tel fut le cas pour la malade dont les auteurs donnent l'observation qui en réalité était atteinte d'un processus syphilitique de la région du métencéphale et du mésocéphale.

C'était une femme de quarante ans, de bonne santé antérieure et sans antécédents ; le début névralgique remontait à trois semaines ; des paresthésies et des troubles divers de la sensibilité dans la région faciale, des paralysies oculaires venaient de s'installer.

Les recherches de laboratoire ayant montré que la syphilis était en cause, le traitement approprié fut institué. Sous l'influence de cette thérapeutique, l'amélioration des symptômes fut progressive. Actuellement (20 janv. 1921) les phénomènes douloureux du trijumeau et des paresthésies existent encore, mais les troubles objectifs de la sensibilité ont disparu, la paralysie du droit externe est presque guérie, on ne provoque la diplopie que dans les mouvements extrêmes de la latéralité vers la droite. Les troubles pupillaires persistent ; les pupilles sont inégales, la gauche plus grande que la droite, la pupille gauche ne réagit pas à la lumière, la pupille droite légèrement déformée réagit très faiblement ; les deux pupilles réagissent à l'accommodation.

Malgré des analogies multiples avec certains cas d'encéphalite épidémique, il ne fait pas de doute qu'il s'agisse d'une atteinte syphilitique de la région métencéphale et du mésocéphale. Les arguments, qui à ce sujet paraissent devoir être pris en considération, sont : la réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien ; la réaction du benjoin colloïdal positive dans le liquide céphalo-rachidien, alors qu'elle est toujours négative dans l'encéphalite épidémique ; les signes pupillaires ; l'influence indéniable du traitement arsenical et mercuriel. Jamais on ne constate, dans l'encéphalite épidémique, une réaction Wassermann positive dans le liquide céphalo-rachidien. Les auteurs ont observé plusieurs fois la rigidité pupillaire complète dans les formes léthargiques pures, mais jamais le signe d'Argyll-Robertson. Le Wassermann et l'Argyll sont deux symptômes qui ont la plus grande valeur pour orienter le diagnostic vers la syphilis du névraxe. Il serait, d'autre part, trop simple d'admettre une association des deux infections (infection syphilitique et infection par le virus de l'encéphalite épidémique).

M. SICARD. — Le signe d'Argyll, au cours de névralgie, est certainement exceptionnel ou de durée transitoire. M. Sicard n'a jamais rencontré, quelque soin mis à la recherche, le v. a. i. signe d'Argyll (perte du réflexe pupillaire à la lumière et sa conservation à l'accommodation) dans sa statistique personnelle déjà importante. Il a bien observé la rigidité pupillaire complète, de l'inégalité pupillaire, de la paresse pupillaire, mais jamais le signe d'Argyll typique. Le signe d'Argyll, témoin d'une syphilis nerveuse, ne rétrocede jamais. Si donc au cours d'une affection suspecte d'encéphalite on constate un signe d'Argyll irréductible, c'est qu'il s'agit d'une neuro-syphilis seule ou associée.

M. NETTER. — Le signe d'Argyll-Robertson a été constaté chez des sujets atteints d'encéphalite léthargique indiscutable. Economo a trouvé le signe d'Argyll dans un grand nombre de cas d'encéphalite. Nonne estime qu'il faut penser à l'encéphalite en présence du signe d'Argyll-Robertson quand le Wassermann est négatif dans le liquide rachidien. Naef, à la même date, a vu l'Argyll et l'abolition des réflexes dans les encéphalites de Munich. Les médecins du bassin de la Sarre, au cours d'une épidémie d'encéphalite sérieuse, ont vu chez plusieurs de ses sujets la persistance du signe d'Argyll. On ne saurait d'ailleurs imaginer que l'altération locale déterminée qui tient sous sa dépendance le signe d'Argyll puisse être provoquée par le seul trépo-mène, à l'exclusion de tout autre agent pathogène.

M. ACHARD a observé le signe d'Argyll-Robertson véritable, d'une façon particulièrement nette chez un homme qui, avec un malaise général, avait été pris de diplopie et de somnolence, entrecoupée de délire. Il avait de plus une légère névrite optique du côté gauche, si bien que l'ophtalmologiste, frappé de cette névrite optique et de la netteté du signe d'Argyll-Robertson, fit le diagnostic de tabes. Mais les accidents étaient récents et avaient eu un début aigu, il y avait un peu de fièvre ; les réflexes rotuliens étaient exagérés ; le liquide céphalo-rachidien ne renfermait pas de leucocytes et la réaction de Wassermann était absente. D'ailleurs, le signe d'Argyll-Robertson disparut à la convalescence et la névrite optique finit également par s'effacer au bout de trois mois.

M. LORTAT-JACOB reconnaît la grande valeur du signe d'Argyll pour le diagnostic de la syphilis cérébrale, mais on peut l'observer, dans de rares cas, en dehors de la syphilis. Il a vu l'Argyll classique au cours d'une encéphalite épidémique. Il était associé au nystagmus. Or, fait important, le nystagmus a guéri spontanément sans aucun traitement spécifique. De plus, dans ce cas, évoluèrent dans les mois suivants des mouvements choréiques qui guérirent également spontanément ; seul, le signe d'Argyll persista plus longtemps. Dans le même cas, il existait des paresthésies dans le domaine du trijumeau ; les paresthésies guérirent également sans traitement spécifique.

M. SICARD a eu l'occasion de signaler des encéphalites intercurrentes au cours de maladies nerveuses préexistantes, notamment dans un cas de tabes où la maladie névritique a évolué d'une façon relativement bénigne.

M. GUILLAIN a eu l'occasion jadis d'attirer l'attention sur l'existence du signe d'Argyll-Robertson dans les lésions non syphilitiques du pédoncule cérébral ; il s'explique ainsi très bien que ce signe puisse s'observer dans l'encéphalite épidémique où les lésions pédonculaires sont si fréquentes. Toutefois, il pense que le signe d'Argyll-Robertson conserve, ainsi que M. Babinski l'a montré autrefois, la plus grande valeur dans la sémiologie des affections syphilitiques du névraxe ; l'existence du signe d'Argyll-Robertson, isolé sans aucun autre symptôme de la série tabétique, permet souvent de reconnaître une syphilis ancienne ou ignorée du malade et de rapporter à cette syphilis certaines lésions viscérales actuelles. Lorsque ce signe sera constaté chez un malade supposé atteint d'encéphalite épidémique récente ou ancienne, il y aura une nécessité absolue de rechercher, par la ponction lombaire, toutes les réactions biologiques de liquide céphalo-rachidien.

E. F.

Réaction Méningée Syphilitique secondaire avec Troubles Mésocéphaliques simulant l'Encéphalite épidémique, par G. GUILLAIN, P. JACQUET et P. LECHELLE.
Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, t. 37, n° 3, p. 79, 3 février 1921.

Il s'agit d'un homme de trente ans, très affirmatif sur l'absence de tout antécédent pathologique, entré à l'hôpital pour des troubles nerveux considérés comme se rapportant à l'encéphalite épidémique. Ces accidents étaient pourtant d'origine syphilitique. De là se tire un enseignement.

Lorsqu'on constate, en période d'épidémie d'encéphalite, chez un malade niant tout antécédent syphilitique, des phénomènes extrêmement douloureux dans le domaine d'un trijumeau avec paresthésies, des douleurs erratiques dans la région cervicale et brachiale, une paralysie parcellaire des nerfs de l'œil, des troubles vasomoteurs, une asthénie physique et psychique, la tendance est de considérer ces troubles comme se rapportant à l'encéphalite épidémique, et on a même bien souvent porté ce diagnostic avec symptomatologie moins complète. Les auteurs étaient prêts à accepter ce diagnostic sous réserve des résultats de la ponction lombaire indispensable. Or celle-ci a donné un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu, contenant 0 gr. 71 d'albumine,

135 lymphocytes par millimètre cube ; réaction de Wassermann extrêmement positive, réaction du benjoin colloïdal positive ; la réaction de Wassermann au sang était également positive.

Ces constatations démontraient qu'il s'agissait, chez le malade, non d'une forme de l'encéphalite épidémique, mais de syphilis méningée avec participation des nerfs du mésocéphale ; d'ailleurs, le malade, pressé de questions, a fini par avouer l'accident initial qu'il avait jugé négligeable.

Si les auteurs ont cru devoir rapporter cette observation qui peut sembler banale et sans intérêt, car nul n'ignore les conséquences sur le névraxe des réactions méningées secondaires, c'est que, dans la période actuelle d'épidémie d'encéphalite, on est orienté trop facilement vers le diagnostic de cette affection, et qu'on oublie un peu la syphilis du névraxe. Nombreux sont les cas où l'on fait, en présence d'une diplopie et de quelques douleurs trigémellaires, le diagnostic d'encéphalite épidémique ambulatoire sans aucune investigation biologique et sans ponction lombaire. Assurément l'encéphalite épidémique a une fréquence très grande, mais les enquêtes les plus minutieuses et les investigations biologiques les plus complètes s'imposent toujours avant qu'il soit permis de conclure à l'existence d'une encéphalite épidémique. On comprend l'importance de ces faits au point de vue thérapeutique, et c'est dans ce simple but que cette observation a été présentée.

E. F.

Forme choréique de l'Encéphalite épidémique ; ses rapports avec la chorée de Sydenham, par LESNÉ et LANGLE, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 20, p. 765, 4 juin 1920.

Une petite malade se présente comme une choréique ; première atteinte de chorée il y a trois ans. Début insidieux ; mouvements de grande amplitude, sans secousses cloniques ; jamais de léthargie ni d'ophtalmoplégie, mais au cours de la maladie on vit apparaître la tuméfaction des glandes salivaires et on reconnut l'augmentation de la glycose céphalo-rachidienne. Ces deux signes différentiels affirment l'encéphalite épidémique. Celle-ci peut donc produire le syndrome de chorée du Sydenham.

Discussion : MM. NETTER, ACHARD, DOPTER, SICARD.

E. F.

Encéphalite aiguë infantile Choréo-athétosique, par H. ESCHBACH (de Bourges), *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 20, p. 784, 4 juin 1920.

Cas de chorée aiguë chez une fillette de neuf ans. L'intérêt du cas tient à ses rapports avec l'encéphalite ; pas d'autre donnée étiologique que le milieu épidémique du moment.

E. F.

Chorée électrique de Hénoc-Bergeron, par CH. ACHARD et LOUIS RAMOND, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 21, p. 823, 11 juin 1920.

Rappel d'un cas datant de 16 ans, pour montrer combien la chorée électrique d'Hénoc-Bergeron diffère à la fois de la maladie de Dubini et de l'encéphalite épidémique ; c'est à l'hystérie que cet état morbide, devenu rare, se rattache.

M. NETTER. — Bergeron insistait sur la bénignité de sa chorée, qui s'opposait à la gravité de celle de Dubini, l'apparence symptomatique étant similaire dans les deux cas.

Mais on ne saurait d'emblée repousser toute possibilité de relation entre la chorée de Bergeron et l'encéphalite léthargique.

E. F.

Chorée de Sydenham bénigne et apyrétique, consécutive à une Encéphalite léthargique, chez une enfant, par SOUQUES et LACOMME, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 26, p. 1026, 16 juillet 1920.

Enfant de 6 ans, présentant tous les symptômes de la chorée de Sydenham classique. Les mouvements involontaires et incoordonnés qui ont débuté d'une manière insidieuse et évolué lentement, durent depuis six semaines. Ils sont apparus quelques jours après la terminaison d'une encéphalite léthargique. Il serait irrationnel d'invoquer ici une pure coïncidence ; la relation de causalité s'impose.

Cette observation montre que, dans quelques cas, la chorée de Sydenham bénigne et apyrétique peut être déterminée par l'encéphalite léthargique. E. F.

BIGNAMI (A.). *Les rapports entre la Chorée électrique de Dubini et l'Encéphalite léthargique* (Rivista Ospedaliera, 15 et 30 novembre 1920). — Observation ancienne de « chorée électrique » dans laquelle les symptômes reproduisent le tableau clinique aujourd'hui décrit sous le nom d'encéphalite épidémique. Il s'agit d'un malade de 51 ans pris brusquement de secousses myocloniques, puis, à quelques jours de distance, d'accès épileptiformes. Peu à peu le malade était entré dans un état de torpeur croissante et d'assoupissement coupé de secousses musculaires. Après 2 mois environ, la mort survenait dans le coma. A l'autopsie, lésions maintenant retenues pour caractéristiques de l'encéphalite léthargique.

L'étude des troubles des mouvements dans l'Encéphalite épidémique (léthargique) par la Méthode Graphique, par G. MARINESCO et V. RASCANU. *Journ. de Physiol. et de Pathol. générale*, t. 19, n° 3, p. 365, 1921.

Les troubles des mouvements, étudiés par les auteurs dans neuf cas d'encéphalite épidémique, consistaient en contractions rythmiques involontaires des différents muscles dans les régions du cou, de la face, des membres supérieurs et inférieurs.

En ce qui concerne la répartition des mouvements, il y avait : 1° des contractions rythmiques des différents muscles aux membres supérieurs et de leur ceinture ; 2° des contractions rythmiques des différents muscles du membre supérieur et du membre inférieur ; 3° des contractions rythmiques des muscles sterno-cléido-mastoïdiens et du muscle digastrique, déterminant des mouvements de la tête et du maxillaire inférieur ; 4° des mouvements rythmiques très rapides et du type parkinsonien ; 5° des mouvements rythmiques des muscles inspireurs.

La forme et l'intensité des contractions varient non seulement d'un muscle à l'autre, mais aussi pour le même muscle. On observe les types suivants de contraction : 1° prédominance de la forme des contractions soutenues avec plateau et du tétanos dissocié ; 2° formes des contractions soutenues avec plateau suivi de petites et rapides contractions reproduisant ainsi une phase tonique suivie d'une phase clonique ; 3° des formes de contraction normale (tétanos volontaire) suivies après leur période de relâchements de petites conditions contractiles ; quelquefois, ce type de contraction présente au commencement de sa ligne ascendante une ou deux ondulations contractiles, puis se produit la grande contraction ; on peut interpréter ce fait de deux manières : ou bien le muscle reçoit des excitations nerveuses d'intensité croissante ; ou bien des excitations répétées de même intensité donnent des contractions de plus en plus grandes, réalisant ainsi le phénomène expérimental de sommation latente ; 4° des tremblements des doigts de la main avec une fréquence petite (4 par seconde) ou moyenne (8 par seconde).

Les variations de la forme et de l'intensité des contractions peuvent être expliquées par les variations correspondantes de la fréquence et de l'intensité des vibrations nerveuses, qui partent de centres nerveux et se déchargent dans les muscles.

Les caractères des mouvements étudiés justifient la création d'une nouvelle forme motrice d'encéphalite épidémique : la forme rythmique.

Les muscles inspireurs et spécialement le diaphragme ont présenté des mouvements rythmiques ; dans deux cas, le rythme respiratoire a pris une forme particulière ;

et, vu qu'
miques de
et le cen
l'encéphal
Sur la c
plus plaus
synchroni

Myoclon
et Muc
p. 167

Cas con
chorée de
On pens
les caract
la chorée
secousses
Du type
de l'encé
ni les d
mitrale
tuelle de
ses com
véritabl
derniers
vaient é

Encépl
Bull.

Relat
successi
metten

Syndr
épid

de la
Il s'a
lopath
l'hémip
avec p
dans l
Marie.

Myoc
létal
des

L'a
étaient
limité

et, vu que les mouvements respiratoires correspondaient avec les contractions rythmiques de quelques muscles, il est à supposer qu'entre les centres nerveux de ces muscles et le centre respiratoire s'établit une synergie à la suite d'une lésion ressortissant à l'encéphalite.

Sur la cause des mouvements rythmiques, on ne saurait faire que des hypothèses ; les plus plausibles seraient celles basées sur les phénomènes de la période réfractaire et de la synchronisation des ondulations nerveuses avec l'excitant rythmique.

E. F.

Myoclonie à évolution prolongée avec Insuffisance Mitrale, par P. HALBRON et M^{lle} JOLTROIS. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, n° 41, p. 1671, 6 janvier 1921.

Cas concernant un enfant de 11 ans ; il est difficile à classer ; on hésite entre une chorée de Sydenham et des accidents de myoclonie relevant de l'encéphalite léthargique. On pense naturellement à une chorée de Sydenham en raison de l'évolution. Cependant les caractères des mouvements, leur limitation, leur localisation ne sont pas ceux de la chorée, l'enfant n'a pas l'agitation habituelle aux choréiques ; au contraire, ses secousses musculaires sont brèves, bien limitées, et ressemblent aux myoclonies. Du type des chorées électriques on les rattacherait volontiers aux formes myocloniques de l'encéphalite léthargique, mais on n'observe ni somnolence, ni troubles oculaires, ni les douleurs si fréquemment associées à la myoclonie. D'autre part l'endocardite mitrale qui s'est développée au cours de l'amyoclonie est une complication aussi habituelle de la chorée qu'exceptionnelle de l'encéphalite. Le cas, par son allure générale et ses complications, se rattache bien à la chorée ; par les manifestations cliniques, il est véritablement une myoclonie, et il était intéressant de le rapporter vu que depuis ces derniers mois on a publié un certain nombre de cas où des accidents choréiques pouvaient être attribués à l'évolution d'une encéphalite.

E. F.

Encéphalite à forme myoclonique puis léthargique, par A. DAVID (de Lille), *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 21, p. 228, 11 juin 1920.

Relation d'un cas ayant évolué d'une façon rapide et bénigne sous des aspects successifs différents. De tels faits rattachent les formes les unes aux autres et permettent de comprendre les cas frustes.

E. F.

Syndrome hémimyoclonoparétique du type alterne reliquat d'Encéphalite épidémique, par H. BOURGES, O. MARCANDIER et ARTUR (de Brest). *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 25, p. 995, 9 juillet 1920.

Il s'agit d'un sujet de 20 ans qui, plus de trois mois après la phase aiguë d'une encéphalopathie, à prédominance myoclonique, présente encore des mouvements cloniques de l'hémiface gauche, surtout dans sa partie inférieure, et du membre supérieur droit, avec parésie légère de ces régions, réalisant ainsi un syndrome alterne. Le cas rentre dans le cadre général des mouvements involontaires postencéphalitiques de Pierre Marie.

E. F.

Myoclonus et Formes Myocloniques suraiguës, malignes, dans l'Encéphalite léthargique, par FRÉDÉRIC BOSC (de Montpellier), *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, an 36, n° 26, p. 1042, 16 juillet 1920.

L'auteur a observé 4 cas de secousses myocloniques ; dans deux cas les secousses étaient localisées ; myoclonus abdomino-diaphragmatique de peu de durée et myoclonus limité aux membres.

Dans les deux autres cas, le myoclonus était généralisé ; chez un malade, il suivait le rythme de douleurs de radiculite violentes, en éclair (myoclonus réflexe) ; chez l'autre il arriva, au cours d'une forme encéphalopathique maligne, à une telle intensité qu'il était impossible de le distinguer de la phase clonique des convulsions épileptiques.

Sur ces 4 cas, trois morts survinrent dans le coma en hyperthermie. Chez le malade qui a survécu, il se développa, après les secousses myocloniques, un état d'anxiété lypémanique avec idées de suicide et de persécution.

E. F.

Les Formes Myocloniques et Myorhythmiques de l'Encéphalite épidémique, par RENÉ CRUCHET. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, n° 34 p. 1832, 18 novembre 1920.

Huit cas dans lesquels il y a lieu d'être frappé de l'allure particulière des secousses musculaires ; on pense tout naturellement à la chorée électrique décrite par Dubini en 1845. Mais si l'analogie paraît évidente, le mot chorée est à rejeter. Il ne s'agit pas de mouvements choréiques mais de secousses rythmiques, de rythmies. Dans l'encéphalomyélite épidémique, les variétés convulsives notées ont été nombreuses : épileptique, choréique, myoclonique, rythmique ou myorhythmique. La variété myorhythmique est une des plus fréquentes, et beaucoup de types, dits myocloniques, do vent lui être rapportés. Déjà, dans les travaux de Dubini et de ses successeurs, Stefanini, Bonardi, etc., le caractère rythmé des secousses musculaires est signalé dans la plupart des observations : il en est de même aujourd'hui dans un grand nombre des cas de la variété d'encéphalomyélite dénommée myoclonique.

Les mouvements les plus fréquemment constatés sont ceux de la tête et du cou : mouvements de roulis, de rotation, de balancement, de salutation ; mais on les note aussi au niveau des membres supérieurs et inférieurs, des muscles du tronc et de l'abdomen. Ce qui particularise plus spécialement les rythmies ou myorhythmies aiguës, c'est qu'elles sont toujours symptomatiques d'accidents cérébro-spinaux graves ; on les observe notamment dans la méningite tuberculeuse, la fièvre typhoïde, les complications centrales consécutives à la rougeole et aux affections broncho-pulmonaires, à l'érysipèle, à la tétanie, au delirium tremens, à l'accès de paludisme et dans les encéphalites d'origine indéterminée, comme la maladie de Dubini. Un de leurs caractères essentiels est de persister dans le sommeil ou le coma, contrairement à ce qui a lieu dans le tic ou la chorée vraie. Leur pronostic est habituellement fâcheux.

Il en fut effectivement ainsi dans les cas rapportés, puisque, sur huit, sept furent très graves avec quatre morts. Un seul paraît avoir été assez bénin, c'est un cas de Verger dans lequel le début subit, en pleine convalescence d'encéphalomyélite, à la suite d'une violente émotion, paraît devoir être d'origine purement fonctionnelle.

En conclusion, il y a lieu de considérer dans la forme myoclonique aiguë de l'encéphalomyélite épidémique, telle qu'elle est décrite communément, en particulier par Sicard et ses élèves : 1° Une variété myoclonique vraie, la moins fréquente ; 2° une variété rythmique ou myorhythmique, la plus habituelle ; 3° dans les deux variétés, le pronostic est très grave, fréquemment fatal.

E. F.

CRUCHET (RENÉ). *Les Formes Myoclonique et Myorhythmique de l'Encéphalite épidémique* (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, n° 35, p. 1392, 25 nov. 1920). — Les formes du type myoclonique ou myorhythmique de l'encéphalo-myélite épidémique sont montrées à la période où la gravité de la maladie fut la plus grande ; cette variété, en règle générale, assombrit le pronostic.

DENYER et MORLEY. *Un cas d'Encéphalite léthargique et myoclonique simulant la Rage* (British med. J., 5 février 1921). — Il s'agit d'une femme de 25 ans, habituellement bien portante, malgré trois attaques antérieures d'influenza, qui est atteinte, le 11 no-

vembre, des vomissements agités, légère parésie de la main droite.

Le 17, quelques physiciens pour alimenter la ration le lendemain de la parésie de la main droite.

KUMM, abdominale myoclonique. Occlusion d'une forte.

LEITZ, Rio-Grande séquelles léthargiques.

Origine Relative du sujet Mém.

Une employée elle est affirmée M. 1. dant M. 1. tique

Encéphalite Myoclonique des

Cet par ir myoclonique d'asp

Sur m M

vembre, de malaise et de courbature. Les jours suivants, on note une céphalée légère, des vomissements, de l'excitation et de l'angoisse. Le 15 novembre, la malade est très agitée, se plaint qu'elle va mourir et que sa bouche est paralysée ; en effet, il existe une légère parésie faciale gauche. Le 16, elle est très gênée pour avaler et les efforts de déglutition entraînent un spasme pharyngo-laryngé violent.

Le 17, état semi-comateux. Pas de signes méningés, ni oculaires ; mais on constate quelques secousses myocloniques dans les membres supérieurs. Il existe un peu d'emphysème sous-cutané à la base du cou, du côté droit. On éprouve de grandes difficultés pour alimenter la malade ; on y parvenait jusque-là avec une sonde nasale, mais, ce jour-là, on provoque un spasme pharyngé si effrayant qu'on y renonce. Une amélioration légère se manifeste par la suite, mais une broncho-pneumonie se déclare, qui entraîne rapidement la mort. Cette infection pulmonaire fut consécutive à une rupture de la paroi musculaire du pharynx, déterminée par la contracture spasmodique ; cette rupture s'était révélée par de l'emphysème sous-cutané.

KUMMER et FOL. *Symptômes d'Occlusion intestinale accompagnée de Contractions abdomino-diaphragmatiques ayant fait penser à une Encéphalite léthargique à forme myoclonique* (Bull. de l'Académie de Méd., t. 85, n° 19, p. 567, 10 mai 1921). — Occlusion intestinale, avec contractions abdomino-diaphragmatiques, ressemblant à une forme d'encéphalite léthargique et provoquée en réalité par une néphrite mortelle.

LEITE FILHO (SARMENTO). *Myoclonies au cours de l'Encéphalite léthargique* (Arch. Rio-Grandenses de Med., n° 5-6, p. 232, déc. 1920). — Encéphalite léthargique avec séquelles myocloniques de prédominance oculaire ; myoclonies au cours de l'encéphalite léthargique. De telles transitions rapprochent les deux formes, léthargique et myoclonique, de l'encéphalite épidémique.

E. F.

Origine commune du Hoquet épidémique et de l'Encéphalite léthargique.

Relations chronologiques. Succession de ces manifestations chez le même sujet ou chez deux personnes en rapport entre elles, par A. NETTER. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 2, p. 46, 27 janvier 1921.

Une dame est atteinte du hoquet pendant 4 jours, du 2 au 5 janvier ; un de ses employés avait présenté du hoquet quelques jours avant elle. Après la disparition du hoquet elle est restée fatiguée et a dû rester au lit le 9 ; l'encéphalite léthargique s'était affirmée.

M. Netter donne un autre exemple d'encéphalite chez un sujet qui avait été pendant deux jours en rapport avec son frère convalescent du hoquet.

M. LEMIERRE cite également un cas d'encéphalite chez un homme dont le domestique venait d'avoir un hoquet persistant.

E. F.

Encéphalite léthargique évoluant en trois Phases assez distantes : Hoquet, Myoclonie, Léthargie, par F. RATHERY et F. BORDET. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 5, p. 128, 17 février 1921.

Cette encéphalite a évolué en trois phases successives, les deux premières séparées par intervalle silencieux de trois semaines, la première singultueuse, la deuxième, myoclonique, la troisième léthargique. Une telle évolution par poussées successives, d'aspect clinique différent, n'est pas rare ; les auteurs en communiquent d'autres cas.

E. F.

Sur un cas de Hoquet épidémique avec autopsie. Lésions de Névralgie à prédominance bulbaire et cervicale, par PIERRE KAHN, BARBIER et BERTRAND. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 18, p. 787, 2 juin 1921.

Voici, après les deux observations anatomo-cliniques de von Economo et de Clerc, Foix et Mercier des Rochettes, un troisième cas de hoquet épidémique grave suivi d'autopsie. Il apporte, lui aussi, un argument anatomique à ce fait de l'identité des lésions de l'encéphalite aiguë léthargique et de certaines formes de hoquet épidémique. Il s'agit ici d'une forme de hoquet à évolution presque foudroyante, ayant présenté de l'hydrophobie comme celle de la rage et ayant débuté par une paralysie unilatérale du membre supérieur.

L'évolution fut d'une rapidité extrême : le 9 au matin, la malade entre dans le service avec un hoquet qui date de la veille. Le 10, à 1 heure de l'après-midi, elle meurt.

Le second point intéressant consiste en ce fait que l'approche d'un verre d'eau détermine un accès de hoquet avec dyspnée, véritable syndrome hydrophobique.

Enfin le troisième point qui doit retenir l'attention est le début par une parésie du membre supérieur droit apparue huit jours avant le hoquet.

Au point de vue anatomique, le cas, comme celui de Clerc, Foix et Mercier des Rochettes, présente des lésions typiques de névraxite semblables à celles de l'encéphalite, mais en différant par le siège : absence de lésions du pédoncule, prédominance de lésions bulbaires et cervicales supérieures. Le cas se singularise par ce fait de l'universalité des lésions cervicales et de la participation de la colonne dorsale supérieure qui explique le syndrome de la parésie unilatérale du membre supérieur.

On peut également déduire de la superposition des faits cliniques aux constatations anatomiques la marche ascendante de l'infection qui, remontant du segment dorsal supérieur aux régions du noyau du phrénique, puis du pneumogastrique, a successivement donné au tableau clinique les aspects d'une monoplégie brachiale, d'un hoquet avec hydrophobie, puis de la dyspnée suivie de la mort.

La névraxite de la malade, dont les lésions anatomo-pathologiques sont les mêmes que celles de l'encéphalite léthargique, confirme donc, elle aussi, les observations cliniques antérieures et les précédentes déductions de MM. Sicard et Dufour.

A noter que les lésions observées ne diffèrent pas sensiblement de celles qu'on trouve dans la poliomyélite.

Quant aux troubles psychiques apparus dans la période terminale, ils n'ont rien qui les différencie de ce qu'on observe au cours de toutes les infections.

Tels sont les points intéressants de cette observation qui, par ailleurs, n'est qu'un document de plus, confirmatif des précédents, versé au dossier de l'étude des rapports étiologiques et cliniques du hoquet épidémique grave et des autres affections du névraxe.

E. F.

Hoquet prolongé au cours d'un Erysipèle serpiginieux, par CASTERAN et RAILLIET.

Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris, t. 37, n° 29, p. 1350, 27 octobre 1921.

Le hoquet persistant, par son intensité, domina le tableau clinique ; à chaque poussée nouvelle de l'érysipèle correspondait une reprise plus violente du hoquet, et cela avec une netteté expérimentale. Le hoquet a débuté presque en même temps que l'érysipèle pour cesser quelques jours avant sa guérison complète ; il a duré au total quatorze jours avec de très courtes rémissions.

■ Discussion : Il faut attribuer à ce hoquet une origine centrale infectieuse.

E. F.

DE BRUN (Harry Schultz). *Le Hoquet* (New-York méd. J., p. 789, 1^{er} juin 1921). — A lui seul, le hoquet peut causer la mort ; classé selon la condition qui le détermine, il est simple, inflammatoire, irritatif, traumatique, spécifique, névrosique ou d'origine inconnue ; les crises de hoquet peuvent durer d'une minute à plusieurs mois ; elles s'accompagnent ou non de spasmes, persistent au cours du sommeil, présentent ou non

des rémissions
et les agen

PONTAN
rimentales
cours d'un
du sang d
ladie ; il
forme d'e

VEZEA
Méd. et

Deux ca
par H
de Par

Deux
avaient
M. N
trouve t
l'affecti
phalite
tance de
Elle mo
vainem
pendan

M. H
M. L
maladie
peu tou

A prop
deu
des l

Les
encépl
soldats
de con
frustr
qui ser
il est l
un ré
active
longé
comp
si ces

Tran
DR
Ca

des rémissions. Quand on le peut, traiter la cause par les moyens physiomécaniques et, si les agents médicaux échouent, avoir recours aux narcotiques et aux anesthésiques.

PONTANO (Tommaso) et TRENTI (Enrico). *Sur le Hoquet épidémique ; recherches expérimentales et notes critiques* (Policlinico, sez. prat., n° 35, p. 1163, 29 août 1921). — Au cours d'une petite épidémie observée à Rome, les auteurs ont constaté que l'inoculation du sang d'un sujet atteint de hoquet épidémique à l'homme sain ne confère pas la maladie ; il ne leur semble pas que le hoquet épidémique puisse être considéré comme une forme d'encéphalite infectieuse ni de grippe.

VEZEAUX DE LAVERGNE. *Hoquet épidémique et Encéphalite léthargique* (Arch. de Méd. et de Pharmacie militaires, p. 400, avril 1921.) E. F.

Deux cas d'Encéphalite épidémique survenus dans le milieu hospitalier, par HENRI CLAUDE et J. DE LAULERIE. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 2, p. 36, 27 janvier 1921.

Deux cas survenus dans le milieu hospitalier ; depuis deux ans, les salles de service avaient abrité de nombreux encéphalites ; jamais la contagion n'avait été observée.

M. NETTER donne un autre exemple de contagion de l'encéphalite léthargique ; on y trouve tous les éléments de la démonstration du contact avec un ancien malade dont l'affection n'est pas complètement guérie. L'intervention dans la transmission de l'encéphalite de sujets en apparence guéris depuis des mois ou des années explique la persistance de la maladie et son évolution alternative sous la forme épidémique ou sporadique. Elle montre combien est compliqué le problème de la prophylaxie qu'on se flatterait vainement de réaliser par le seul isolement, qui, d'ailleurs, ne saurait être poursuivi pendant des années.

M. HALLÉ vient de voir une mère transmettre l'affection à son nourrisson.

M. LORTAT-JACOB. Il n'y a aucun rapport entre la gravité, l'allure clinique de la maladie, et les chances de contagion. La contagion peut survenir du fait de malades très peu touchés, ou pendant la convalescence et dans des formes très atténuées.

E. F.

A propos de la contagion de l'Encéphalite épidémique, deux cas survenus chez deux élèves caporaux, par H. ROGER et A. BLANCHARD. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, t. 37, n° 2, p. 40, 27 janvier 1921.

Les auteurs passent en revue les cas de contagion publiés et donnent l'histoire d'une encéphalite mortelle ; l'agent transmetteur fut un camarade diplopie ; les deux soldats étaient voisins de lit et travaillaient au même bureau. La rareté des cas avérés de contamination montre le peu de contagiosité de cette affection. Ce sont les formes frustes et ambulatoires (diplopie fugace, hoquet intermittent), rarement diagnostiquées, qui seraient les principaux propagateurs de l'épidémie. Au point de vue prophylactique, il est important, quand un cas se déclare dans une agglomération comme un pensionnat, un régiment, de dépister les cas frustes, afin de les isoler pendant la période la plus active de la maladie pour éviter la dissémination du virus. L'existence de formes prolongées durant une et même plusieurs années rend toutefois impossible l'isolement complet des malades qui vont et viennent avec quelques légers troubles ; il est vrai que, si ces cas sont encore contagieux, leur virus doit être partiellement atténué.

E. F.

Transmission placentaire de l'Encéphalite épidémique, par R. MERCIER, ANDRIEU et M^{lle} BONNAUD. *Bull. Académie de Méd.*, t. 85, n° 22, p. 625, 31 mai 1921.

Cas d'une primipare qui, au 22^e jour d'une encéphalite à début myoclonique, est

accouchée à terme d'un enfant vivant ; l'enfant a présenté des crises myocloniques auxquelles il a néanmoins survécu.

A noter que : 1° L'encéphalite épidémique, non traitée et ayant débuté 3 semaines avant le terme normal de la grossesse, n'a déterminé ni l'accouchement prématuré, ni la mort de l'enfant ;

2° L'accouchement paraît avoir agi comme un choc traumatique et aggravé immédiatement l'état maternel ; la mort s'en est suivie ;

3° L'enfant, issu d'une mère contaminée, a présenté dès la seconde semaine de sa naissance une forme d'encéphalite similaire, mais atténuée et terminée par la guérison, en dépit de l'absence de tout traitement.

E. F.

L'Encéphalite épidémique et la Grossesse, par G. MARINESCO. *Bull. Académie de Méd.* t. 86, n° 28, p. 34, 12 juillet 1921.

M. Marinesco a déjà donné deux observations d'encéphalite épidémique à évolution favorable chez des femmes enceintes ; ses deux nouveaux cas montrent que la grossesse et l'accouchement aggravent l'encéphalite.

L'apparition de la maladie de Cruchet-Economo au cours de la grossesse exerce sur celle-ci une influence comparable à celle de la plupart des maladies infectieuses. En effet : 1° la grossesse peut suivre sa marche et le nouveau-né rester indemne de la contamination ; 2° la maladie exerce une action défavorable sur la grossesse qui est interrompue par l'intervention directe du virus de l'encéphalite qui a traversé le placenta. Mais l'infectiosité du système nerveux central du fœtus ne sera affirmée, en cas d'absence de lésions, que par la méthode expérimentale, car la mort du fœtus peut être due à d'autres causes que la contamination. Cette contamination peut être un agent de l'interruption de la grossesse ; mais la contamination de l'enfant n'est pas constante (Achard) ; d'ailleurs dans les deux cas où l'on a constaté chez le nouveau-né (Harris, de Novas et Souza) des symptômes de l'encéphalite, la maladie a été très légère, et elle a guéri en quelques jours ; cette guérison rapide contraste avec la persistance de la maladie chez la mère, preuve qu'il s'agit là d'un virus très atténué.

Cette atténuation doit rendre circonspect ; il ne faut pas admettre que tous les cas d'expulsion du fœtus sont sous la dépendance immédiate et nécessaire de la contamination par le placenta. Il est possible que d'autres facteurs interviennent dans la mort du fœtus, tels l'hyperthermie prolongée, les troubles du métabolisme.

Les accouchements des femmes atteintes d'encéphalite paraissent n'avoir présenté aucun incident dystocique ; le travail a été facile, naturel et de durée moyenne. Il incombe aux accoucheurs et aux cliniciens de poser les indications et les contre-indications de l'intervention obstétricale chez les encéphalitiques. MM. Couvelaire et Trillat ont publié un cas d'encéphalite au cours de la puerpéralité ; l'enfant s'est développé d'une façon normale sans symptômes pathologiques, tandis que la mère, après avoir accouché spontanément, est morte 10 jours après avoir présenté les signes cardiaques de l'encéphalite épidémique.

M. BAR. M. Marinesco pose le problème de l'intervention obstétricale dans l'encéphalite épidémique et signale aux accoucheurs et aux cliniciens l'intérêt qu'il y aurait à déterminer les indications et les contre-indications de l'interruption de la grossesse. Il semble bien qu'il en soit ici comme dans toutes les autres maladies infectieuses aiguës survenant chez la femme enceinte à la fin de la grossesse. Le souhait le meilleur à formuler est que l'accouchement ne se produise qu'après la période aiguë de la maladie. L'accouchement dans la phase aiguë est habituellement le signal d'une aggravation d'autant plus grave que la grossesse est plus avancée.

FEINDEL.

Le Gérant : J. CAROUJAT.

iques

saines

ré, ni

mmé-

de sa

risson,

Méd.

ution

gres-

é sur

ffet:

ami-

mpus

nfec-

e de

utres

tion

rd);

es et

guéri

chez

cas

ami-

mori

enté

e. Il

ndi-

e et

éve-

près

ardi-

ncé-

urait

esse.

gués

ur à

adie.

tion